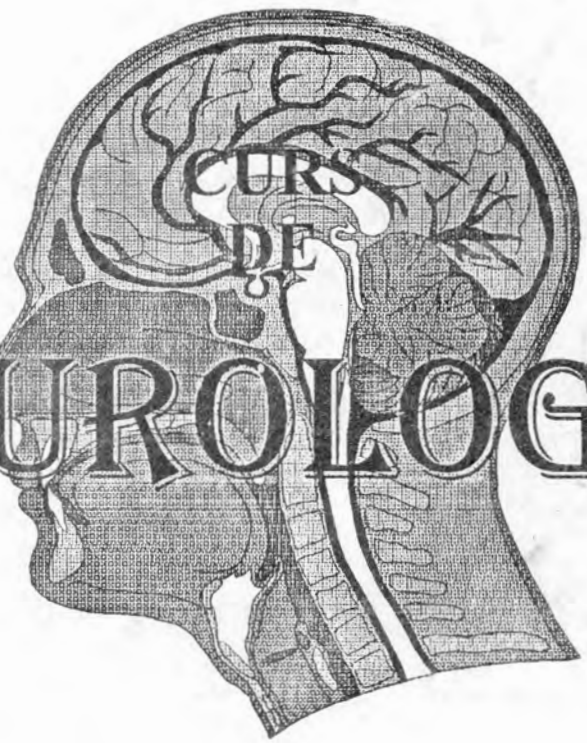
UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ŞI FARMACIE "GR. T. POPA" - IAŞI
FACULTATEA DE STOMATOLOGIE
DISCIPLINA DE NEUROLOGIE

J37/96

LIVIU PENDEFUNDA

CURS DE NEUROLOGIE



81292

EDITURA U.M.F. - IAŞI
1996

J37196

UNIVERSITATEA DE MEDICINĂ ŞI FARMACIE
"GR. T. POPA" - IAŞI
FACULTATEA DE STOMATOLOGIE
DISCIPLINA DE NEUROLOGIE

LIVIU PENDEFUNDA

CURS DE NEUROLOGIE

Inv. 321531
BIBLIOTECA U.M.F. [illegible]
Cota II - 81292

BIBLIOTECA U.M.F. IASI
BARCOD: 0239902388

EDITURA U.M.F. - IAŞI
1998

CUPRINS

PREFAŢĂ

INTRODUCERE I

CAP. I - GENERALITĂŢI ASUPRA SISTEMULUI NERVOS 1

NOŢIUNI GENERALE DE EMBRIOGENEZĂ 1
ALCĂTUIREA SISTEMULUI NERVOS 4
NEURONUL 5
CELULA NERVOASĂ - MORFOFIZIOLOGIE 5
FIBRA NERVOASĂ - MORFOLOGIE 9
TEORIA NEURONALă 11
SINAPSA 11
FIZIOLOGIA NEURONULUI 14
ŢESUTUL GLIAL 17
NEVROGLIA, MICROGLIA - MORFOFIZIOLOGIE 18
DEGENERAREA ŞI REGENERAREA NEURONULUI 21

CAP. II - EXAMENUL NEUROLOGIC 24

ANAMNEZA 24
STAREA PREZENTĂ 25
EXAMENUL GENERAL ŞI PE APARATE 25
EXAMENUL NEUROLOGIC (PROPRIU-ZIS) 26
Atitudinea 26
Echilibrul static şi dinamic 27
Mersul 28
Motilitatea:
activă *29*
pasivă - starea tonusului muscular *32*
involuntară - diskineziile *34*
Examenul troficităţii musculare 38

Examenul reflexelor: ... 39
cutanctc şi osteotendinoase - modificări cantitative şi calitative ... *41*
reflexul de automatism medular ... *44*
reflexul de postură ... *44*
contracţia ideomusculară ... *44*
Examenul sensibilităţii ... 45
Sensibilitatea subiectivă ... *45*
Sensibilitatea obiectivă ... *47*
Căile sensibilităţii ... *47*
Sensibilitatea superficială (tactilă, termică, dureroasă) ... *50*
Sensibilitatea profundă conştientă ... *51*
Disociaţiile de sensibilitate ... *52*
Examenul nervilor cranieni (I-XII) ... 53
Examenul sistemului nervos vegetativ ... 69
Examenul limbajului (vorbirii) ... 73
Examenul praxiei ... 76

CAP III - PATOLOGIA SISTEMULUI NERVOS 78

Patologia sistemului nervos periferic ... ***78***

ANATOMO-FIZIOLOGIE ... 78
DIAGNOSTIC TOPOGRAFIC ... 80
SINDROAME ALGICE ... 81
NEVRALGIA SCIATICĂ ... 81
NEVRALGIA DE TRIGEMEN ... 87
SINDROMUL PARATRIGEMINAL RAEDER ... 90
NEVRALGIA GANGLIONULUI SFENOPALATIN (SINDROMUL SLUDER) ... 92
NEVRALGIA NERVULUI NAZAL (SINDROMUL CHARLIN) ... 93
NEVRALGIA NERVILOR DENTARI ... 94
NEVRALGIA GLOSOFARINGIANĂ ... 96
NEVRALGIA NERVULUI VAG ... 100
NEVRALGIA OCCIPITALĂ ... 101
GLOSALGIA (GLOSODINIA) ... 102
CEFALEEA ... 104
MIGRENA ... 109
PARALIZIILE MEMBRELOR ... 113
PARALIZIILE PLEXULUI BRAHIAL ... 113
PARALIZIA NERVULUI RADIAL ... 118
PARALIZIA NERVULUI MEDIAN ... 121
PARALIZIA DE NERV CUBITAL ... 124
PARALIZIA NERVULUI CRURAL ... 126
PARALIZIA NERVULUI SCIATIC ... 129
PARALIZIA DE NERV SCIATIC POPLITEU EXTERN ... 129
PARALIZIA NERVULUI SCIATIC POPLITEU INTERN ... 130
POLINEUROPATIILE ... 132
POLIRADICULONEVRITE ACUTE PRIMITIVE ... 139
POLIRADICULONEVRITELE SECUNDARE ... 141
PARALIZIILE NERVILOR CRANIENI ... 143
DATE GENERALE ANATOMOFIZIOLOGICE ALE TRUNCHIULUI CEREBRAL ... 144
PARALIZIILE OCULOMOTORILOR (III-IV-VII) ... 146
PARALIZIA NERVULUI TRIGEMEN ... 148
PARALIZIA NERVULUI FACIAL ... 152
PARALIZIA NERVILOR CRANIENI BULBARI (IX-XII) ... 159
TULBURĂRILE DE DEGLUTIŢIE ... 161

Patologia musculară ... ***164***

POLIMIOZITELE ... 164
DISTROFIILE MUSCULARE PROGRESIVE (DMP) ... 166
DISTROFIA MIOTONICĂ ... 172
SINDROMUL MIASTENIC ... 176

Bolile vasculare ale creierului ... ***180***

DATE PRIVIND MORFOFIZIOLOGIA CIRCULAŢIEI CEREBRALE ... 181
PATOLOGIA BOLILOR CEREBRO-VASCULARE ... 184
Ischemia cerebrală ... 184
Atacul ischemic tranzitoriu carotidian şi vertebro-bazilar ... 189
Insuficienţa circulatorie cerebrală cronică ... 191
Hemoragiile cerebrale ... 193
Hemoragia cerebrală difuză ... *193*
Hematomul cerebral spontan ... *196*
Hemoragia subarahnoidiană (HSA) ... *196*

Neuroinfecţiile ... ***201***

POLIONEVRAXITE ... 202
LEUCONEVRAXITELE (NEUROVIROZE DEMIELINIZANTE) ... 204
PANENCEFALITE ... 212
ZONA ZOSTER ... 215
COREEA ACUTĂ SYDENHAM ... 219
NEUROLUESUL ... 222
MANIFESTĂRI NEUROLOGICE ÎN SIDA ... 228

Procese expansive intracraniene şi compresiunile medulare ... ***231***

SINDROMUL DE HIPERTENSIUNE CRANIANĂ (HIC) ... 232
Angajările sau herniile cerebrale ... 234
Sindroamele cerebrale:
Frontal ... *234*
Parietal ... *236*
Temporal ... *237*
Occipital ... *238*

Sindromul de şa şi periselar *239*
Sindromul de fosă posterioară *240*
Procese expansive intracraniene tumorale 240
Procese expansive intracraniene netumorale 242
Compresiunile medulare 244

Epilepsia ***249***

Traumatismele cranio-cerebrale ***261***

Bolile degenerative ale sistemului nervos central ***269***

DEGENERESCENŢELE SPINOCEREBELOASE 270
SCLEROZA LATERALĂ AMIOTROFICĂ 272
SIRINGOMIELIA (SIRINGOMIELOBULBIA) 277
COREEA CRONICĂ HUNTINGTON 282
BOALA PARKINSON 284
DEGENERESCENŢA HEPATO-LENTICULARĂ (DHC) 288

BIBLIOGRAFIE **292**

Prefaţă

Lucrarea de faţă am conceput-o ca un curs al disciplinei de Neurologie, pe care studenţii anului IV l-au audiat în cei trei ani de când predau la Facultatea de Stomatologie. Am căutat să selectez capitolele de neurologie corespunzător specialităţii de stomatologie, insistând mai ales asupra acelor noţiuni care au predominat în extremitatea cefalică, dar nu am neglijat datele generale din specialitatea neurologică pe care trebuie să le cunoască orice medic, indiferent de specialitatea pe care o îmbrăţişează. La început am prezentat elementele necesare înţelegerii capitolelor de neurologie, noţiuni elementare moderne şi actualizate, inserând totodată şi examenul neurologic - fără de care nu se poate concepe înţelegerea patologiei sistemului nervos. Nu ştiu dacă am reuşit ceea ce am dorit pentru ca viitorul medic stomatolog să aibă un ajutor în practica sa, care are multe afinităţi cu specialitatea noastră, datele pe care i le-am pus la dispoziţie reprezintă cheia de care va avea nevoie în înţelegerea acestor noţiuni.

Doresc să mulţumesc tuturor studenţilor care au depus un interes deosebit pentru cursurile de neurologie, ilustrate cu cazuri clinice, diapozitive, retroproiecţii, videocasete, filme şi care şi-au adus contribuţia lor la completarea cazuisticii.

Ţin să mulţumesc profesorului dr. docent Gh. Pendefunda - Membru Emerit al Academiei de Ştiinţe Medicale, care a condus şi îndrumat întreaga activitate de neurologie din judeţele din Moldova arondate UMF Iaşi, fiind şef al clinicii Neurologice între anii 1964-1993 şi căruia îi aduc pe această cale un sincer omagiu de stimă şi recunoştinţă pentru contribuţia sa la formarea mea, închinându-i această modestă încercare de curs în specialitatea pe care a onorat-o atâţia ani (1947-1993).

INTRODUCERE

Cartea de faţă îşi propune a prezenta unele capitole mai importante din neurologie necesare studierii practice a specialităţii noastre pentru studenţii de la Facultatea de Stomatologie dar în acelaşi timp şi pentru medicii stomatologi care doresc să-şi revizuiască unele probleme legate de neurologie. De aceea ne-am limitat a prezenta întregul material axat pe cunoştinţele practice, inserând în curs, o parte de semiologie neurologică fără de care înţelegerea cursului nu poate fi posibilă. Ca orice curs, începem expunerea prin prezentarea capitolelor în ordinea segmentelor sistemului nervos, elementul fundamental fiind neuronul în al cărui mecanism morfo-funcţional şi fiziopatologic se implică glionul. Din acest punct de vedere, într-un prim capitol, am insistat asupra dezvoltării filo şi ontogenetice a sistemului nervos, precum şi asupra cunoaşterii elementare a individualităţii structurii sistemului nervos, în general, referindu-ne cu precădere la acest element fundamental.

Într-un al doilea capitol am trecut în revistă elementele de semiologie neurologică, atât de necesare în examinarea bolnavului dar mai ales pentru a formula în continuare capitolele de neurologie, punând un accent deosebit asupra examinării elementelor din extremitatea cefalică. În acestea am căutat să dezvolt capitole cu referire la structurile sistemului nervos, trecând în revistă toate afecţiunile în care fenomenele neurologice, în dinamica lor, prezintă un interes de actualitate pentru viitorul medic stomatolog. Este de remarcat că neurologia clasică, începând din a doua jumătate a secolului trecut şi în prima jumătate a secolului nostru când marii savanţi au pus bazele studiului anatomo-clinic, a căpătat în prezent, prin progresul tehnic un alt aspect atât etiopatogenic cât şi mai ales terapeutic.

Trecând în revistă o privire sumară a istoricului neurologiei, primele noţiuni asupra acestei specialităţi se situează cu peste două milenii în urmă, când, Hipocrate -părintele medicinii antice- a practicat în insula Cos o medicină cu caracter ştiinţific-progresiv, studiind mai ales patologia sistemului nervos, aşa cum reiese din cărţile sale şi apoi ale şcolii iniţiate de el şi unde descria cu lux de amănunte unele boli neurologice: epilepsia, boală pe care o considera ca fiind generată de structurile cerebrale, ictusul apoplectic, paraplegia cu tulburări sfincteriene, menţionând şi o boală a somnului. El considera creierul ca organ al inteligenţei, avea noţiunea caracterului încrucişat al simptomelor faţă de leziunea cerebrală, deosebind în acelaşi timp cele patru moduri de reacţie la excitanţi, descriind astfel cele patru tipuri temperamentale: sanguin, coleric, flegmatic şi melancolic. A introdus noţiunea de "histerie" pe care o defineşte ca un complex de tulburări vegetative şi psihomotorii şi pe care le pune în legătură cu excitaţia uterului.

Herofil (300 î.C.), reprezentant al şcolii din Alexandria, pune bazele neuro-anatomiei, iar Galien (219 î.C.), reprezentant al medicinii romane, originar din Pergam, este considerat drept creator al neuropatologiei experimentale.

După o perioadă reprezentând feudalismul în care fenomenele ştiinţifice în accepţiunea noastră lipsesc, în perioada renaşterii studiul sistemului nervos ia un mare avânt. În Orientul apropiat tadjicul Avicena (980 d.C.) întreprinde o serie de cercetări experimentale pe animale, referitor la nevroze. Pentru prima dată în medicină el remarcă rolul hemisferei dominante în localizarea centrilor vorbirii. Willis (1622-1675) studiază şi descrie poligonul care-i poartă numele, studiază anatomia măduvei spinării şi a creierului, susţine originea nervoasă a histeriei, arată caracterul involuntar al activităţii cerebeloase şi acordă o atenţie deosebită actului reflex pe care l-a numit "reflexiune". Actul reflex este pentru prima dată elucidat de Descartes care atrage atenţia asupra reflexelor

necondiţionate (reflexul cartezian); noţiunea de reflex ca o formă de manifestare a reactivităţii măduvei spinării, interpretat mecanicist de Descartes este interpretat ca o nuanţă neuro-fiziologică de către Prohaska. Încep să apară studii privind de exemplu leziunile anatomice din hemoragia cerebrală (Morgagni), cunoaşterea centrului oval ca şi a valvulei descrise de Vieusens; se fac o serie de studii clinice cum ar fi separarea paraliziei infantile din grupul mare al paraliziilor (Montegia), descrierea meningitei TBC (R. Whytt) sau a coreii Sydenham. Acest din urmă autor susţine cu 200 de ani înaintea lui Charcot că "histeria imită toate bolile care lovesc geniul uman".

În neuro-fiziologie, Claude Bernard descoperă nervii vaso-motori, acţiunea pneumogastricului asupra inimii, acţiunea curarei asupra nervilor motori şi sindromul de deficit al simpaticului cervical. El a insistat asupra rolului important pe care îl are în medicină cunoaşterea fenomenelor fizico-chimice din organism şi a susţinut că "laboratorul este adevăratul sanctuar al medicinei". Este interesantă demonstrarea lui Ch. Bell şi Francois Megendie a funcţiilor senzitive şi motorii ale nervilor cranieni şi ale rădăcinilor măduvei spinării. Fluorens pune în evidenţă, prin experienţe pe porumbei, rolul cerebelului în coordonarea mişcărilor şi descrie un centru bulbar al metabolismului glucozei. Fritsch şi Hitzig în Germania, Mislavski în Rusia prin metoda excitării şi extirpării, demonstrează valoarea funcţională a diferitelor zone corticale. Mai multe cercetări din secolul al XIX-lea sunt întreprinse asupra substratului bioelectric, care stau la baza proceselor din axonul celulei. Dubois Raymond aduce o contribuţie în privinţa excitabilităţii fibrei nervoase. Helmholtz demonstrează viteza de conducere în nervul periferic; Pflüger emite legile conducerii excitaţiei; Bernstein formulează teoria membranei în transmiterea influxului nervos iar Wedenski, pe baza studiului legăturii intime între excitaţie şi inhibiţie în fibra nervoasă, creează concepţia despre stabilitate şi parabioză. Şcoala de Neurologie engleză (Sherrington), la sfârşitul secolului trecut şi începutul

secolului al XX-lea, aduce o contribuţie la dezvoltarea cunoştinţelor în domeniul legilor activităţii reflexe a măduvei spinării şi a trunchiului cerebral. Trecerea de la teoria continuităţii care condiţionează transmiterea influxului nervos a dus la descoperirea sinapsei (Ramon I. Cajal) ale cărei implicaţii în patologia sistemului nervos este astăzi din ce în ce mai importantă, explicând prin prezenţa neurotransmiţătorilor, a neuromodulatorilor fenomene neurologice cu implicaţii în patogenia unor afecţiuni centrale sau periferice.

Toate aceste mari descoperiri au permis dezvoltarea cercetărilor anatomo-clinice, iar întemeietorul neuropatologiei moderne este considerat J.M. Charcot, şeful şcolii de neurologie de la Salpetrière (Paris), care a adus contribuţii importante în domeniu sclerozei în plăci, a sclerozei laterale amiotrofice (boala lui Charcot) şi în problema histeriei. Printre elevii acestei şcoli se numără figuri renumite ca Pierre Marie, Babinski şi Marinescu.

În Germania, Romberg şi Erb aduc contribuţii importante în domeniul sifilisului nervos.

Şcoala rusă cu I.N. Secenov şi I.P. Pavlov introduc studiul activităţii nervoase superioare şi concepţia nervistă la sfârşitul secolului al XIX-lea; Pavlov introduce noţiunea de reflexe condiţionate, stabileşte echilibrul între organism şi mediul înconjurător, adaptând continuu organismul la schimbările mediului. El încadrează senzaţiile şi reprezentările în primul sistem de semnalizare, iar vorbirea, specific umană, în al doilea sistem de semnalizare. Tot el pe baza raportului dintre intensitatea, echilibrul şi motilitatea proceselor corticale deosebeşte cele patru tipuri de sistem nervos asemănătoare cu cele descrise de Hipocrate iar pe baza relaţiilor dintre primul şi al doilea sistem de semnalizare, diferenţiază tipul artistic (în care predomină primul sistem de semnalizare), tipul gânditor (în care predomină cel de-al doilea sistem de semnalizare) şi tipul intermediar. Prin intermediul reflexelor condiţionate, Pavlov a studiat nevrozele descriind mecanismul lor fiziopatologic.

În patologia neurologică se introduc metode de investigaţie, care la vremea aceea erau foarte actuale, cum ar fi cronaximetria (Lapique) sau înregistrarea pentru prima oară, la om, a biocurenţilor creierului prin metoda EEG (Berger). Nahmanovici arată substratul chimic al transmisiei influxului nervos iar Erlanger şi Gasser stabilesc o relaţie dintre viteza de conducere a influxului nervos şi calitatea fibrei nervoase. Granit descoperă celule alfa şi gama din coarnele anterioare ale măduvei care au rol în menţinerea tonusului muscular iar Escler aduce date noi privind fiziologia neuronului.

Rolul formaţiei reticulare în menţinerea tonusului cortical şi a stării de veghe, influenţa acestei formaţiuni asupra tonusului muscular precum şi participarea ei la reflectivitatea condiţionată a fost arătat abia în 1946 de către Bremer, Magoun, Moruzzi, Jasper, Gastaut, Narikaşvili ş.a.

Cercetările de microstructură au fost posibile prin descoperirea microscopului (Leuvenhook şi Stiling) care permite descrierea celulei nervoase, iar Golgi, Veigert şi Nissl descriu celula mare din scoarţa cerebelului, Remak şi apoi Waller descriu axonul şi structura sa în stare normală şi patologică. Betz descrie celulele mari din scoarţa cerebrală motorie. S-au studiat, de asemenea, o serie de zone ale creierului importante pentru vorbire, cum ar fi Broca şi Wernicke, citoarhitectonia scoarţei cerebrale fiind studiată de Von Economo (100 câmpuri) şi Brodmann (50 câmpuri sau arii corticale) ş.a. Se descriu o serie de circuite neuronale iar studiile de neurofiziologie experimentală ca şi cele de anatomie microscop-electronică şi aplicativitatea lor în patologia neurologică şi neurochirurgicală au îmbogăţit şi mai mult circuitele neuronale la care posibilităţile moderne au putut să le studieze din punct de vedere chimic şi al neurotransmiţătorilor.

Desigur, progresele tehnice din ultimele decenii au dus la posibilitatea investigării sistemului nervos, în patologie făcându-se din multe puncte de vedere schimbări radicale. Neuroradiologia de la radiografiile simple şi cu substanţă de contrast a făcut saltul calitativ către explorarea creierului prin

metode computerizate (TC şi RMN) cu posibilitatea de a aprecia leziuni cerebrale şi medulare dar în acelaşi timp şi evoluţia sub tratament medical şi chirurgical al acestor leziuni; s-au introdus tehnici de studiu al metabolismului cerebral necesar aprecierii funcţiilor intelectuale (SPECT şi PET); angiografia simplă clasică, numerotată şi seriată în prezent, pune în evidenţă modificări ale structurilor vasculare şi prezenţa malformaţiilor congenitale arteriale; investigaţiile se completează astăzi prin metode neinvazive de tipul gamaangioencefalografiei sau neurosonologiei extra şi transcranian Doppler care apreciază tulburările dinamicii circulatorii cerebrale. S-au făcut, de asemenea, progrese în evaluarea leziunilor cerebrale prin computerizarea înregistrărilor bioelectrice prin EEG ca şi precizarea bolilor sistemului nervos periferic prin înregistrările EMG, de asemenea computerizate, a vitezei de conducere precum şi a latenţei studiate atât prin efectul M direct sau prin intermediul reflexului F sau H pentru fibrele sensitive. Folosirea potenţialelor evocate, atât de utile pentru precizarea diagnosticului de scleroză multiplă ne poate da informaţii preţioase şi în sindroamele de trunchi cerebral de altă natură, cum ar fi cea vasculară. Am prezentat doar câteva exemple pentru a vedea că în stadiul actual posibilităţile de explorare sunt mult mai precise, ele ajută clinicianul care, orientându-se asupra folosirii lor corespunzătoare cu aspectul clinic, poate preciza diagnosticul într-o fază precoce dar utilă aplicării unei terapii adecvate. În unele afecţiuni neurologice, biochimia modenă îşi spune cuvântul iar în bolile degenerative, genetica moleculară precizează defectul genetic dând soluţii, cel puţin profilactice, în stoparea transmisiei patologice.

Fondatorul şcolii româneşti de neurologie este profesorul G. Marinescu (1863-1938), elev al lui V. Babeş şi Charcot, care reprezintă una din figurile proeminente ale neurologiei mondiale. Prin opera sa vastă, pe care a desfăşurat-o în toate domeniile mai importante ale ştiinţei neurologice, numele său stă alături de marii cercetători cu renume mondial ca Raymon Y

Cajal (prin profunzimea cunoştinţelor asupra neuro-histologiei), de acela a lui Bechterew, Babinski sau Parkinson (prin cercetări în patologia clinică) sau a lui Bayer şi Lapique în domeniul neurofiziologiei.

În domeniul histopatologiei nervoase, Gh. Marinescu publică în 1909, la Paris, în Ed. Doin monografia "La celule nerveuse", lucrare în două volume scrisă în limba franceză şi care reprezintă sinteza unei îndelungate activităţi pe care a desfăşurat-o cu competenţă asupra biologiei neuronului. Lucrarea aduce contribuţii importante histopatologice privind modificărilor elementelor celulare sub acţiunea diverşilor factori. A descris astfel, degenerarea şi regenerarea fibrei nervoase, fenomenele neuronofagiei, mecanismele chimico-coloidale ale îmbătrânirii etc. Pentru competenţa cu care s-a impus în domeniul histopatologiei nervoase i s-a încredinţat să ţină un raport asupra patologiei generale a celulei nervoase la Congresul al XII-lea de Medicină de la Moscova (1897).

Contribuţiile importante aduse în studiile anatomo-clinice au constat în patologia musculară (miopatie, miastenie), idioţia amaurotică, encefalita letargică, tabesul etc. A determinat nucleii de origine a nervilor bulbari prin metoda iniţiată de el a "reacţiei la distanţă". Împreună cu elevul său State Drăgănescu, întreprinde studii experimentale şi anatomo-clinice asupra neuroinfecţiilor: poliomielita anterioară acută, encefalita letargică, coreea acută Sydenham, Zona zoster etc. O problemă în care a lucrat împreună cu O. Sager a fost aceea a neurotroficităţii, pe care o integrează ca o activitate reflexă explicând astfel geneza unor tulburări trofice din artropatia tabetică, siringomielia sau atrofiile neurogene etc.

O contribuţie importantă este şi aceea în domeniul fiziologiei sistemului nervos, publicând împreună cu elevii săi O. Sager şi A. Kreindler volumul intitulat "Tonusul muşchilor striaţi" iar în 1935 publică împreună cu A. Kreindler, în Franţa, lucrarea "Reflexele condiţionate". Spre sfârşitul vieţii s-a preocupat împreună cu O. Sager de electroencefalografie aducând

date importante asupra electrogenezei în diferite stări patologice cum ar fi tumorile cerebrale, comele sau modificări în funcţie de vârstă.

Din şcoala pe care a creat-o, primul intern al său şi un devotat colaborator a fost Acad. C.I. Parhon. La început, urmând exemplul maestrului său a făcut cercetări în domeniul neuro-psihiatriei pentru ca apoi să se diferenţieze în Endocrinologie. În 1909 publică un tratat împreună cu Goldstein, primul tratat de endocrinologie din lume. Prin vasta sa activitate, fiind printre fondatorii şcolii de endocrinologie din lume, profesorul C.I. Parhon se impune ca un mare savant în domeniul endocrinologiei, primind diverse distincţii în Academiile din ţară şi străinătate a cărui membru a fost. În 1912 înfiinţează la Iaşi prima catedră de Neuro-Psihiatrie şi apoi şi Endocrinologie pe care o conduce cu mare competenţă impunând învăţământului de la Iaşi cercetări privind neuropsihiatria şi endocrinologia, aceasta din urmă fiind specialitatea pentru care se consacră. După el catedra de neuro-psihiatrie şi endocrinologie este condusă de Prof. Dr. Leon Ballif, elev distins şi a lui Sherrington, iar din 1948 - în urma reformei învăţământului, neurologia se desprinde ca disciplină aparte, şef de clinică fiind Prof. Dr. Zoe Caraman, iar din 1964 Prof. Dr. Docent Gh. Pendefunda - membru emerit al Academiei de Ştiinţe Medicale.

Dintre elevii lui G. Marinescu, în afară de cei amintiţi mai înainte, citâm pe Prof. Minea de la Cluj cu contribuţii importante în studiul culturilor "in vitro" de celule nervoase; D. Noica, neurolog de seamă care studiază fiziologia cerebelului şi unele boli degenerative aducând contribuţii importante în studiul encefalitei letargice; A. Radovici descrie împreună cu Marinescu reflexul palmo-mentonier, împreună cu Danielopolu studiază fiziologia cerebelului şi unele reflexe vegetative, preconizează tratamentul cu atropină în parkinsonism şi are o concepţie unică privind histeria; Prof. Ionescu Siseşti se preocupă de neuroinfecţii şi mai ales encefalite la sugar, are însă în preocupările sale studierea unor boli degenerative, scriind o monografie asupra siringobulbiei, în Franţa, care

este actuală şi în prezent, fapt ce a determinat traducerea ei după 50 ani (1986) în limba engleză. Dintre elevii distinşi Prof. T.I. Niculescu a făcut studii de neuro-morfopatologie, lucrări importante fiind şi cele efectuate la Paris împreună cu Charles Foix.

Neurologia s-a desprins din Medicina Internă şi apoi din Neuro-psihiatrie la sfârşitul secolului trecut, ea continuând să-şi exercite rolul său important atât în coordonarea şi reglarea funcţiilor celorlalte sisteme şi aparate, ca şi în mecanismul de producere a unor afecţiuni ale organelor respective. Între Neurologie şi alte specialităţi s-au studiat deja relaţii reciproce, patologia sistemului nervos fiind strâns legată de patologia altor sisteme şi aparate. Din punct de vedere funcţional, este bine cunoscută contribuţia factorului neurogen în apariţia unor afecţiuni cum ar fi: hipertensiunea arterială, boala ulceroasă, diskineziile biliare, astmul bronşic, tulburările de ritm cardiac, ca şi producerea unor nevroze cu răsunet într-un organ intern: nevroză cu predominanţa tulburărilor cardiace, respiratorii, digestive etc.

Leziunile organice ale sistemului nervos pot determina de asemenea modificări ale diverselor organe. Astfel apar tulburări respiratorii în unele mielite ascendente, poliradiculonefrite, scleroza laterală amiotrofică, fenomenele bulbare ale diferitelor boli neurologice sfârşind prin grave tulburări cardio-respiratorii. Invers o serie de afecţiuni viscerale pot duce la afectarea sistemului nervos, multe din complicaţii având repercusiuni asupra apariţiei şi evoluţiei bolii neurologice. Este bine de cunoscut rolul hipertensiunii arteriale ca factor de risc şi declanşator al unor accidente cerebrale începând cu atacurile ischemice tranzitorii şi sfârşind cu un accident vascular cerebral major, infarct sau hemoragie sau de tip encefalopatie hipertensivă. Manifestările cerebrale pot apare în urma unor fenomene hipoxice sau anoxice determinate de insuficienţe respiratorii sau circulatorii. Diverse afecţiuni cardiace embigene (stenoză mitrală, endocardite, fibrilaţie atrială etc.) duc la obstrucţii ale arterelor cerebrale cu

consecinţele bolii obstructive. Dintre bolile aparatului digestiv citãm degenerescenţa hepato-lenticularã unde tulburările metabolice proteice şi cuprice determinã leziuni ce pot interesa atât ficatul realizând un proces de ciroză cât şi nucleii extrapiramidali globali cu depunere caracteristică a cuprului în diverse organe.

Datorită progresului tehnic rapid, neurologia s-a dezvoltat mult concomitent cu dezvoltarea celorlalte ştiinţe neurale. S-au creat astfel discipline noi cum ar fi neuroradiologia, neuropatologia, otoneurologia, oftalmoneurologia, neuroendocrinologia, neurosonologia etc. Rolul neurologiei devine din ce în ce mai important atât prin studiile de neuro-anatomo-fiziologie clinică care includ şi cercetări privind biochimia, probleme de imunologie dar şi de genetică cât şi frecvenţa crescută a bolilor sistemului nervos determinând cunoaşterea de către fiecare medic, în specialitatea stomatologică a noţiunilor sumare de patologie neurologică.

Sper, că prin acest curs, în care noţiunile sumare dar practice de neurologie au fost prezentate, să contribuim la cunoaşterea şi înţelegerea de către cititor a specialităţii noastre, având prin aceasta un instrument de examinare şi orientare în patologia sistemului nervos.

Autorul

Capitolul I

GENERALITĂŢI ASUPRA SISTEMULUI NERVOS

NOŢIUNI GENERALE DE EMBRIOGENEZĂ

Originea sistemului nervos, somatic şi vegetativ este ectodermică. Sistemul nervos începe să se dezvolte spre sfârşitul celei de a treia săptămână embrionară când apare o îngroşare a ectodermului dorsal -placa neurală, care se deprimă apoi central luând aspectul de jghiab neural (şanţ neural), iar marginile îngroşate constituind crestele neurale. Închiderea marginilor şanţului în a 22-a zi duc la formarea tubului neural (Fig. 1) care comunică cu lichidul amniotic prin neuroporul anterior şi posterior care se închid în ziua de 26 şi respectiv ziua a 28-a. Crestele tubului neural rămân în afara tubului neural a cărui

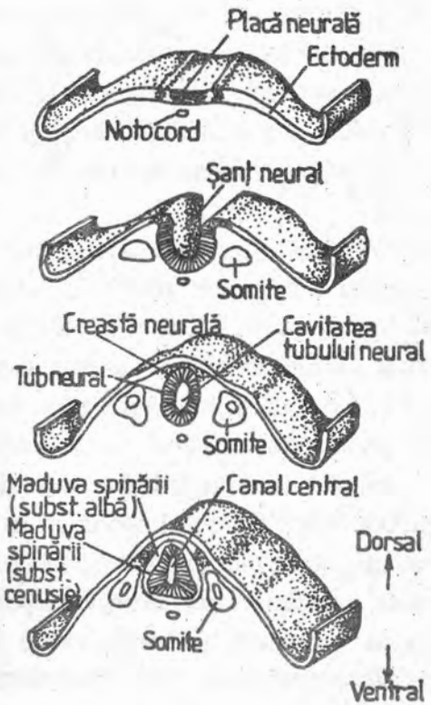


Fig. 1
Dezvoltarea embriologică a tubului neural

cavitate constituie canalul ependimar şi formează printr-o dispoziţie metamerică următoarele formaţiuni: ganglionii nervilor cranieni şi spinali, ganglionii vegetatitvi, celulele Schwann, leptomeningele, glandele suprarenale şi celulele pigmentare. Între canalul neural (notocordul) şi mezoderm există un proces de inducţie reciprocă, ceea ce duce la o diferenţiere corespunzătoare. Din placa neurală printr-un proces de neurogeneză iau naştere neuroblaştii iar la sfârşitul acestui proces iau naştere celulele gliale ce se dispun diferenţial în celule protoplasmatice în substanţa cenuşie, celule fibroase în substanţa albă şi oligodendrolie în nevrilenă. Din mezenchim ia naştere microglia ce se dispune în jurul vaselor. Canalul ependimar se umflă la nivel rostral formând stadiul celor trei vezicule: prozencefal (creierul anterior), mezencefal (creierul mijlociu) şi rombencefal (creierul posterior). În săptămâna a cincea, prozencefalul se divide în telencefal (din care vor lua naştere emisferele cerebrale) şi diencefal (creierul intermediar); mezencefalul rămâne neschimbat dând naştere la pedunculii cerebrali şi lama quadri geminală, iar rombencefalul se divide în metencefal din care vor lua naştere puntea şi cerebelul şi mielencefal (bulbul rahidian sau măduva prelungită) (Fig. 2).

Canalul ependimar se dilată şi el corespunzător veziculelor cerebrale devenind cavităţi ventriculare. Astfel iau naştere: ventriculii laterali -drept şi stâng- dezvoltaţi în telencefal; ventriculul al III-lea (mijlociu) în diencefal legat de primii doi ventriculi prin găurile lui Monroe şi prin apeductul lui Sylvius, situat în partea posterioară a calotei pedunculare (prin care trece un plan sagital -virtual- ce separă pedunculul cerebral de tuberculii quadrigemeni -se face legătura cu ventriculul IV, care sub forma unui romb, se află situat între protuberanţă, bulb anterior şi cerebel posterior. În partea inferioară acestei cavităţi se continuă cu canalul ependimar medular. Lichidul cefalo-rahidian se formează în ventriculi fiind secretat de plexurile coroide şi urmează în circulaţia sa ventriculii şi comunicările acestora - descrise mai sus, trecând în spaţiul subarahnoidian prin găurile lui Luschka (situate în unghiurile externe ale ventriculului al IV-lea) şi găurile Magendie situate în unghiul inferior al aceluiaşi ventricul IV. Din spaţiul

subarahnoidian lichidul cefalo-rahidian se resoarbe, în principal, la nivelul corpusculilor lui Paccioni.

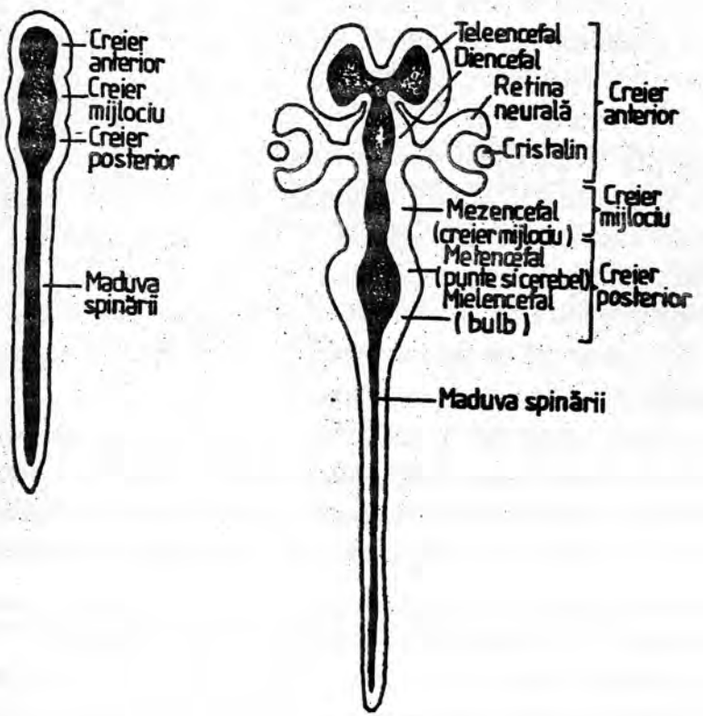


Fig. 2

Stadiul de trei şi cinci vezicule cerebrale în dezvoltarea embriologică a encefalului

Din mezenchimul ce înconjură canalul neural se dezvoltă cele trei foiţe meningeene: piamater, foiţa lipită de sistemul nervos şi care urmează toate accidentele sistemului nervos central; arahnoida, cu cele două foiţe şi care este separată de piamater prin spaţiul subarahnoidian (unde se află lichidul

cefalo-rahidian) şi duramater, foiţa dură fibroasă, care este situată la periferia meningelui arahnoidian, aderentă de periost dar separată de acesta (în spaţiul decolabil al lui Marchand Gérard -parieto-temporo-occipital) şi care la nivel intracranian formează o serie de lacuri pline cu lichid cefalorahidian (cum ar fi lacul cerebelos postero-inferior pe unde se extrage lichidul cefalorahidian cu ajutorul punctiei suboccipitale). La nivel medular, arahnoida şi dura mater se îndepărtează de gaura occipitală, de care este aderentă, formând între dura mater şi periostul canalului rahidian osos (periost) un spaţiu numit extra sau epidural plin cu ţesut grăsos, vase sanguine şi limfatice şi în care se găsesc rădăcinile nervilor periferici. Între vertebra lombară a 2-a şi sacrata a 2-a, unde se găseşte coada de cal (formată din rădăcinile corespunzătoare ce sunt situate, strâns, în jurul formaţiunii numită filum terminale şi unde spaţiul subarahnoidian este prezent sub denumirea de fundul de sac dural, loc din care se extrage lichidul cefalorahidian prin puncţie lombară).

La nivelul encefalului arahnoida şi dura mater trimit expansiuni între cele două hemisfere cerebrale alcătuind coasa creierului, o expansiune ce delimitează fosa cerebrală posterioară şi înconjoară creieraşul (cortul creieraşului) şi o expansiune intercerebeloasă care constituie coasa cerebelului.

ALCĂTUIREA SISTEMULUI NERVOS

Sistemul nervos este alcătuit din sistemul nervos al vieţii de relaţii şi sistemul nervos vegetativ (autonom). Între aceste două formaţiuni există o unitate funcţională ierarhizată pe scara dezvoltării filogenetice.

În sistemul nervos vom distinge: sistemul nervos central alcătuit din encefal şi măduva spinării şi sistemul nervos periferic care cuprinde rădăcinile, plexurile şi nervii periferici atât spinali cât şi cranieni. Menţionăm că în sistemul nervos central se găsesc celulele neuronului motor periferic situat atât în coarnele anterioare ale măduvei spinării cât şi în nucleii de origine ai nervilor cranieni motori.

În structura sa sistemul nervos este alcătuit din neuroni (celula nervoasă şi prelungirile sale) şi ţesutul glial. Pe secţiuni ale sistemului nervos central se remarcă prezenţa substanţei cenuşii (care conţine celulele neuronilor şi fibre amielinice ca şi nevroglia substanţei cenuşii) dispusă sub formă de H în măduva spinării şi sub formă de nuclei (motori, senzitivi, senzoriali şi vegetativi) în trunchiul cerebral. La nivelul scoarţei creierului mare şi al cerebelului această substanţă cenuşie se situează la nivel cortical, ea fiind reprezentată de asemeni în profunzimea hemisferelor cerebrale sub formă de nuclei bazali şi de asemenea în profunzimea hemisferelor cerebeloase sub formă de nuclei. Substanţa albă se află sub formă de fascicule mielinizate şi nevroglia substanţei albe. Aceste fascicule de fibre mielinice fac conexiuni între etajele superioare ale sistemului nervos central şi cele inferioare-medulare, constituind în principal fasciculele ascendente şi descendente.

Neuronul

Neuronul este unitatea morfofuncţională a sistemului nervos fiind alcătuit din celula nervoasă (pericarion) (fig. 3) şi prelungirile sale. Aceste prelungiri sunt de două feluri: axonul care este în general mai lung şi unic şi dendritele care sunt multiple şi de obicei mai scurte.

- Corpul celular al neuronului are în componenţa sa:

• membrana de înveliş cu o compoziţie proteică (stromatina), lipide (fosfolipide şi colesterol) şi polizaharide. Această membrană cu o grosime de 70-100 de Å, este permeabilă prin nişte canale, pentru transferul apei, a moleculelor mici şi a substanţelor liposolubile şi impermeabilă pentru moleculele mari; prin structura sa biochimică membrana se prezintă ca un dielectric, cu un strat dublu de ioni -pozitivi la exterior şi negativi la interior, realizându-se astfel un potenţial de membrană ale cărui modificări provoacă excitaţia celulei. Se descriu două feluri de potenţiale: de repaus care are ca substrat biochimic eliminarea Na^+ şi atragerea K^+ printr-un mecanism complex de reacţii metabolice producătoare de energie şi un potenţial de acţiune care constă în depolarizare şi pentru scurt timp chiar polarizarea, în

sens invers, față de repaus a membranei celulare și care constă într-o creștere bruscă a permeabilității membranei față de sodiu.

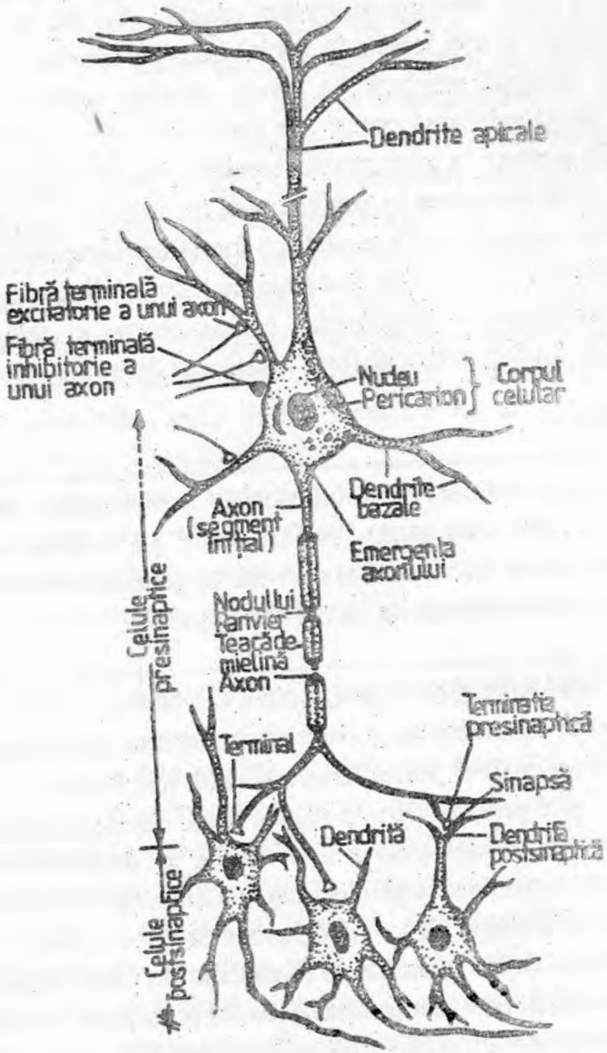


Fig. 3
Neuronul

• citoplasma are structură complexă și conține în afară de apă (65-90%) proteine sub formă de macromolecule, lipide (lecitină, cefalină, sfingolipide și cerebrozide), glucide sub formă de elemente structurale: mucopolizaharide sau substanțe de rezervă (glicogen). Se găsesc de asemenea substanțe minerale sub formă de ioni sau combinații de alți compuși ca și substanțe organice în special enzime.

În citoplasmă se găsesc o serie de organite, ca în orice celulă cum ar fi mitocondriile (complex fosfo-lipido-proteic și ARN), reticul endoplasmatic constituit din nucleo-proteine cu care formează ergatoplasma, lizozomii cu rol în catabolizarea proteinelor, a acizilor nucleici și a unor glucide; aparatul Golgi cu rol secretor și de intervenție în fenomenele oxido-reductoare; microzomii cu structură proteică membranară (mai ales ARN) și lipide; condriomul sub formă de bastonașe între corpusculii lui Nissl perinuclear fiind bine reprezentat în celulele Purkinje și celulele alfa somato-motorii de coarnele anterioare ale măduvei spinării.

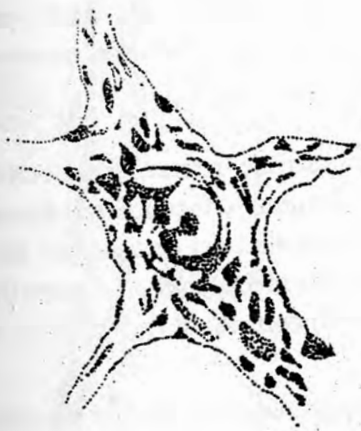


Fig. 4
Celula nervoasă - corpusculii Nissl (substanța cromatofilă)

Dintre formațiunile proprii ale citoplasmei citām **corpusculii Nissl** (Fig. 4) dispusă sub diferite forme ce dau aspectul tigrat al celulei nervoase cu afinitate cromatofilă și care se găsesc și în prelungirile dendritice reprezentând părți ale reticulului endoplasmatic; **neurofibrilele** (Fig. 5) **vizibile** prin impregnare argentică dispuse sub formă de rețea continuate sub formă de mănunchi în prelungiri unde alcătuiește neuritul.

Microscop electronic: neurofibrilele apar ca microtubuli cu rol de transport metabolic iar aspectul de neurofilamente, care sunt rar vizibile în dendrite şi celulele gliale ar avea rol de susţinere.

Fig. 5
Celula nervoasă cu neurofibrile

• nucleul este situat central, bogat în cromatină şi conţine unul sau mai mulţi nucleoli. La periferie prezintă o membrană dublă prin porii căreia s-ar efectua transportul nucleoplasmatic de acizi nucleici (ARN) mesageri ai informaţiei sintezei de proteine. În carioplasmă (nucleoplasmă) sucul nuclear este format din filamente constituite din ARN -purtător al informaţiei genetice.

- Clasificarea neuronilor se face după mărime: neuroni somatocromi, de dimensiuni mari, bogaţi în cromatină; neuroni citocromi cu dimensiuni mici, nucleu mare şi puţină citoplasmă (neuronii mici de asociaţie din talamus) şi neuroni cariocromi ceva mai mari ca precedenţii cu o parte din nucleu neacoperit de protoplasmă (ex. neuronii corticali din stratul II şi IV).

• după numărul de prelungiri:

◊ neuroni unipolari, cu o singură prelungire (celulele cu conuri şi bastonaşe din retină);

◊ neuroni bipolari în care axonul şi dendrita pornesc din cei doi poli ai celulei (ex. celulele bipolare din retină);

◊ neuroni pseudounipolari, în care atât dendrita cât şi axonul pornesc din acelaşi pol (ex. celulele din ganglionii spinali) şi

◊ neuroni multipolari, cu mai multe prelungiri dendritice şi una axonică (ex. celulele din cornul anterior al măduvei spinării).

• după funcţiile pe care le îndeplinesc neuronii pot fi: motori, senzitivi, vegetativi şi de asociaţie

- Fibra nervoasă

Continuarea unei prelungiri a celulei nervoase constituie fibra nervoasă (dendrită sau axon) împreună cu toate învelişurile sale. Nu toate fibrele nervoase au aceste învelişuri (mielina, teaca Schwann), ceea ce face să admitem patru feluri de fibre nervoase. Vom descrie fibra nervoasă din sistemul nervos periferic care are în componenţa sa toate învelişurile:

• Neuritul (filamentul axial) este format dintr-un mănunchi de neurofibrile situat într-o masă semifluidă (axoplasma) care este în continuă scurgere de la celulă la periferie. La periferie, axonul este limitat de o membrană (axolema) vizibilă la microscopul electronic şi are o compoziţie trilamelară cu două straturi monomoleculare de proteină şi un strat bimolecular cu lipide situat între ele.

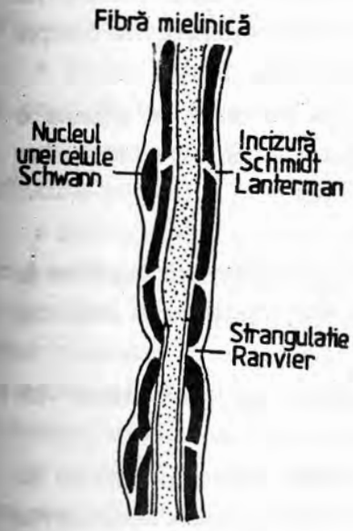


Fig. 6
Fibră mielinică

Mielina, un compus fosfo-amino-lipoid la care sunt evidenţiate şi alţi compuşi chimici şi se pune în evidenţă cu coloraţia cu acid osmic. În acest caz se vizualizează o bandă clară în interior (neuritul) înconjurată de două benzi negre (mielina) (Fig. 6). Teaca de mielină are din loc în loc întreruperi ca nişte strangulaţii descrise de Ranvier, care ar avea rol

trofic prin fenomene osmotice şi unde teaca lui Schwann vine în contact direct cu neuritul; în segmentul interinelar teaca de mielină este întreruptă de nişte dungi oblice numite incizurile lui Schmidt-Lantermann în care se află un aparat spiralat a lui Rezzonico-Golgi (fig. 7), care ar avea rolul de amplifi are a influxului nervos. Mielina ar fi secretată de către oligodendroglie (celula lui Schwann), mielinogeneza fiind rezultatul interacţiunii dintre axoplasmă şi această celulă, în care axoplasma ar reprezenta suportul energetic al materialului lipoproteic care va forma lamelele de mielină.

Fig. 7
Aparat Rezzonico-Golgi

• Teaca lui Schwann (fig. 8) sau nevrilema este alcătuită din celulele lui Schwann care reprezintă oligodendroglia sistemului nervos periferic cu rol în secreţia mielinei. Celulele lui Schwann au nucleii dispuşi alternativ la dreapta şi la stânga fibrei nervoase.

• În jurul fibrei nervoase se găseşte o teacă conjunctivă (teaca lui Henle) a cărui fibre sunt dispuse longitudinal.

Fig. 8
Fibră mielinică cu celula Schwann

- Categoriile de fibre nervoase raportate la prezenţa sau absenţa învelişurilor sunt următoarele:

• fibre amielinice şi fără teaca lui Schwann, în substanţa cenuşie;

• fibre amielinice dar cu teaca lui Schwann -fibrele lui Remak din sistemul nervos vegetativ simpatic;

• fibre mielinice dar fără teaca lui Schwann, situate în substanţa albă din sistemul nervos central şi nervul optic şi

• fibre cu toate învelişurile şi care se găsesc în structura nervilor periferici.

- Nervul periferic

Mai multe mănunchiuri de fibre nervoase separate printre ele prin ţesut conjunctiv interstiţial care se numeşte endonerv şi învelite de perinerv; nervul este învelit de o teacă conjunctivă numită epinerv. În ţesutul conjunctiv din interiorul nervului se găsesc vase sanguine şi limfatice.

- Teoria neuronală

Descoperirea de către Ramon Y. Cajal, a neuronului ca o entitate separată fundamentând legea contiguităţii în sistemul nervos a dus la formularea teoriei neuronale.

• fiecare celulă constituie o unitate independentă din punct de vedere morfologic, legăturile dintre neuroni fiind realizată prin contact -sinapsa;

• fiecare neuron este o unitate genetică derivată dintr-o singură celulă -neuroblastul;

• neuronul este o unitate funcţională având capacitatea de propagare a influxului nervos;

• neuronul este o unitate trofică, leziunea unei părţi componente din el, cum ar fi întreruperea prelungirilor axonale, produc o serie de modificări biologice, atât în celulă cât şi în prelungirea axonală, cu repercusiuni asupra fibrelor musculare corespuunzătoare; fenomenele se produc numai în unitatea neuronală afectată şi nu se transmit şi celorlalte unităţi neuronale cu care lezarea vine în contact;

• neuronul este o unitate patologică, reacţionând ca o unitate autonomă, independentă de celelalte celule nervoase.

- Sinapsa

Contactul dintre neuroni, fie prin prelungirile lor axonale, dendritice sau corpul celular ca şi unele organe (muşchi, glandă) se numeşte sinapsă.

Aceasta este o unitate structurală compusă din trei părţi distincte:

- presinapsă;
- fanta sinaptică şi
- partea postsinaptică.

Sinapsa se comportă ca un element polar a cărei activitate se localizează de la pre la post sinapsă. Butonii sinaptici pot fi numai la extremitatea unui neuron sau/şi glion, dar partea receptoare, postsinaptică poate fi şi extraneuronală (placa neuro-motorie) (Fig. 9).

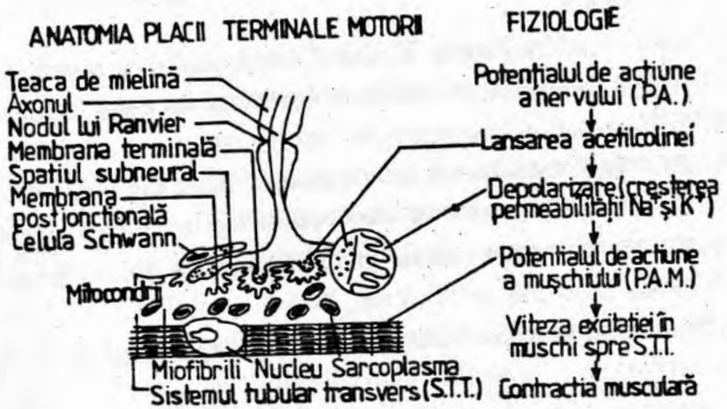


Fig. 9
Anatomia plăcii terminale motorii

Presinapsa se situează la nivelul terminal al unei fibre şi se caracterizează printr-o îngroşare a acesteia ca un buton -butonul sinaptic. Fanta sinaptică (partea intermediară) constituie zona de separare de 100 Å în care sunt eliberate moleculele active şi care permit propagarea informaţiei nervoase. Post sinapsa prezintă partea receptoare şi poarta de intrare a informaţiei în neuronul următor sau în muşchi şi glanda endocrină.

- Clasificarea sinapselor

În raport cu prezenţa sau nu a unei substanţe chimice care mediază transmiterea influxului nervos, sinapsele se clasifică în:

◊ sinapse chimice în care transmiterea se efectuează prin intermediul unor substanţe chimice (ex. sinapsa neuromusculară prin intermediul acetilcholinei, sinapsa dopaminică la nivel extrapiramidal etc.) şi

◊ sinapse efactice (electrice) în care transmiterea influxului nervos asupra elementului post sinaptic se face direct printr-un curent de acţiune.

◊

Din punct de vedere funcţional se deosebesc:

◊ sinapse excitatorii şi

◊ sinapse inhibitorii.

După elementele componente ale sinapsei există:

◊ sinapse axo-dendritice;

◊ sinapse dendro-dendritice;

◊ sinapse somato-somatice şi

◊ sinapse axo-somatice.

- În ceea ce priveşte fiziologia sinapsei, impulsul nervos se propagă într-un singur sens, de la axon la dendrită şi apoi la celulă. Deci sensul propagării influxului nervos este celulifug în axon şi celulipet în dendrită. O serie de modificări fizico-chimice la nivelul sinapsei determină un potenţial de sinapsă şi care generează un potenţial de acţiune.

- Aşa cum am mai spus la nivel sinaptic muscular (fig. 9), fibra nervoasă (axonul) îşi pierde mielina şi se ramifică. fiecare ramificaţie fixându-se prin intermediul sinapsei pe o fibră musculară, mediatorul chimic sinaptic (la nivelul fantei sinaptice) fiind acetilcholina. Aceasta este moderată în raport cu momentul biologic de către cholinesterază.

- Unitatea motorie (Fig. 10)

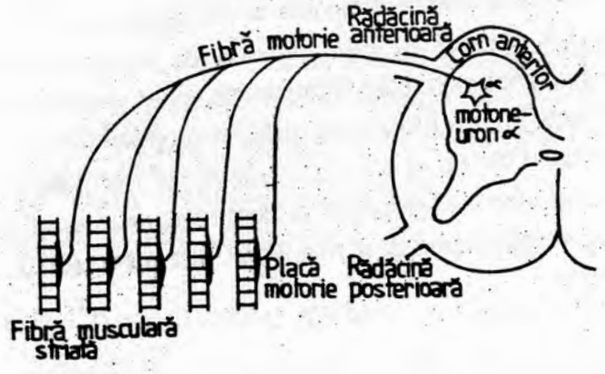


Fig. 10
Unitatea motorie

Este constituită din totalitatea fibrelor musculare inervate de o celulă motorie (din coarnele anterioare ale măduvei sau nucleii motori ai nervilor cranieni din trunchiul cerebral) prin prelungirea sa axonică. Aceste unităţi motorii sunt diferite pentru unii nervi. Unii nervi, cum ar fi oculomotorul se prezintă cu o unitate motorie săracă în care numărul de fibre musculare este redus la aproximativ 3 iar muşchii fini ai mâinilor (unde şi mişcările sunt mai fine) unitatea motorie depăşeşte numărul de 150. Practic, leziunile unităţii motorii (cum este în poliomelita acută sau în cadrul parapoliomelitelor) explică dispoziţia parcelară, disociată şi asimetrică a patologiei respective.

- Fiziologia neuronului

În funcţiile neuronului este prezentă pe de o parte scurgerea axoplasmică iar pe de altă parte excitabilitatea şi conductibilitatea fibrei nervoase:

• Scurgerea axoplasmică (fluxul axoplasmatic) este transportul de-a lungul fibrei nervoase a materialului elaborat la nivelul pericarionului

(proteine, neurotransmiţători, hormoni, enzime) cu rolul de a menţine pe de o parte excitabilitatea terminaţiilor nervoase iar pe de altă parte ar întreţine troficitatea prelungirilor neuronului. Vitezele de transmitere sunt diferite în raport cu natura elementului transportor şi este de două feluri:

◊ flux axoplasmic lent de 1-2 mm/24 ore şi care transmite proteinele şi

◊ flux axoplasmic rapid până la 100 mm/zi pentru neurotransmiţători, neurohormoni şi alte elemente; acesta ar fi legat de metabolismul oxidativ al nervului.

• Excitabilitatea este funcţia fundamentală a oricărei materii vii, indiferent de stadiul de dezvoltare şi constă în proprietatea de a răspunde la stimuli diverşi. Ca şi în cazul celulei nervoase la nivelul nervului se descriu un potenţial de repaus şi unul de acţiune. Această excitabilitate poate fi modificată de o serie de factori fie în sensul creşterii fie al diminuării sale:

◊ creşterea excitabilităţii nervului este potenţată de nivelul scăzut al calciului ionic, care duce la apariţia spasmelor musculare (tetanie, hiperparatiroidie, infecţii richeţiene etc.);

◊ diminuarea excitabilităţii neuronale este favorizată de modificările de K^+ care trece din sectorul extracelular în interiorul neuronului sau a fibrei musculare ceea ce determină prin hiperpolarizarea membranei apariţia paraliziilor periodice în care se observă o acţiune refractară a celulelor musculare la impulsul nervos. Scăderea excitabilităţii celulare se observă de asemenea în cazul administrării unor anestezice locale (cocaină, procaină) ca şi alcoolul care diminuă permeabilitatea pentru Na^+.

Examenul electric clasic se bazează pe aprecierea excitabilităţii neuromusculare, care se modifică sub acţiunea curentului electric, atât la deschiderea cât şi la închiderea curentului electric. În raport cu modificările obţinute testând această excitabilitate atât la stimulare galvanică cât şi faradică se obţin date cantitative şi calitative în raport cu intensitatea şi aspectul clinic al afecţiunilor neuro-musculare.

• Conductibilitatea fibrei

Conducerea impulsului nervos este acea formă de energie care circulă de-a lungul fibrei sub formă de impuls. Această conducere se face ţinând seama de unele legi:

◊ pentru o conducere normală este nevoie de integritatea morfofuncţională a fibrei nervoase;

◊ conducerea se face izolat în fiecare fibră nervoasă, impulsul nervos nu se transmite fibrelor vecine;

◊ influxul nervos se propagă într-un singur sens conform legii polarizării dinamice;

◊ legea conducerii decrementiale arată că impulsul nervos este condus de-a lungul fibrei nervoase fără nici o pierdere;

◊ legea "totul sau nimic" constă într-un răspuns care se transmite nedecremential pe întreaga fibră nervoasă generând un potenţial de acţiune.

Conducerea influxului nervos se face diferit în fibrele amielinice faţă de cele mielinice:

◊ În fibrele amielinice conducerea influxului nervos se face continuu, din aproape în aproape prin curenţii de polarizare numiţi curenţi locali Hermann;

◊ În fibrele mielinice propagarea influxului nervos se face saltatoriu -de la un nod a lui Ranvier la altul- fără ca impulsul nervos să străbată segmentul internodal; prin această conducere saltatorie se realizează o creştere a vitezei de 10-15 ori faţă de vitezele din fibrele amielinice. Este de remarcat faptul că vitezele în fibrele mielinice variază în raport cu diametrul fibrei nervoase, structura ei (mielinică sau amielinică), grosimea tecii de mielină precum şi distanţa internodală, ca şi temperatura.

- Se poate estima curentul de acţiune pe un nerv periferic prin recoltarea dintr-un punct situat pe acest nerv prin înregistrarea a trei unde (alfa, beta şi gama), unde care se diferenţiază prin viteza lor de propagare, dar

care sunt totdeauna aceleaşi. Aceasta se datorează faptului că în nervul periferic fibrele nervoase sunt situate în paralel. Determinarea excitabilităţii şi conductibilităţii în sistemul nervos periferic se face cu ajutorul Electromiografului care stabileşte parametrii normali sau patologici privind potenţialul neuronului, a vitezei de conducere, determinarea latenţei şi stimulodetecţia atât prin cercetarea fibrelor motorii cât şi prin metoda reflexului H. În acelaşi timp prin metoda electromiografică se diferenţiază dacă aspectul traseului este neurogen sau miogen.

La nivel encefalic imaginea înregistrată cu aparatul numit electroencefalograf este diferită dat fiind că fibrele nervoase au diverse conexiuni, care sunt în toate sensurile, iar excitaţiile care ajung la nivelul sistemului nervos central activează mai multe unităţi neuronale post sinaptice. La acest nivel înregistrările se fac prin aplicarea electrozilor pe scalp, câte patru pe fiecare hemisferă, traseele recoltate fiind simetrice pentru cei patru lobi cerebrali; cu ocazia intervenţiilor chirurgicale electrozii pot fi aplicaţi direct pe scoarţa cerebrală (electrocorticografie) sau chiar implantaţi în substanţa cerebrală, într-un singur neuron sau un nucleu (electroneuronografia). Înregistrările se fac apoi şi prin aplicarea unor metode de stimulare cum ar fi: stimularea luminoasă, hiperpneea, înregistrările în timpul somnului iar medicamentos prin injectarea de Ahypnon.

Ţesutul glial

Morfologic şi funcţional ţesutul glial este alcătuit din nevroglie şi microglie:

- Nevroglia îşi are originea în ectoderm, deci aceeaşi ca şi a neuronului, este de 10 ori mai abundentă decât neuronii şi cuprinde în structura ei: mitocondrii, reticul endoplasmatic, ribozomi, particole de glicogen, proteine, lipide şi ATP. La nivelul ţesutului nervos central nevroglia este de patru feluri:

Fig. 11
Nevroglia fibroasă

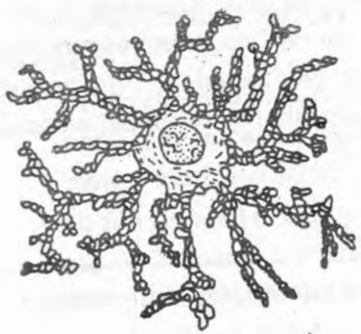


Fig. 12
Nevroglia protoplasmatică

• Nevroglia fibroasă (Fig. 11), situată în substanţa albă, este de dimensiuni mici (6-11 microni), protoplasmă puţină, nucleu rotund sau ovalar şi prelungiri lungi şi subţiri, terminate de obicei pe un vas; în aceste prelungiri se găsesc o serie de gliofibrile pornite de la celula glială.

• Nevroglia substanţei cenuşii este de tip protoplasmatic (Fig. 12), celula este mai mare ca precedenta, prelungirile sunt scurte, groase, dicotomizate cu prezenţa în celulă a unor granulaţii -gliozomi- ce se găsesc şi în prelungiri.

• Nevroglia situată în ependim are o formă cilindrică sau prismatică fiind dotată cu perişori ce înoată în lichidul cefalo-rahidian din ventriculii cerebrali. Faptul că această nevroglie tapetează suprafaţa internă a ependimului şi respectiv cavităţile ventriculare se mai numeşte şi epitelială.

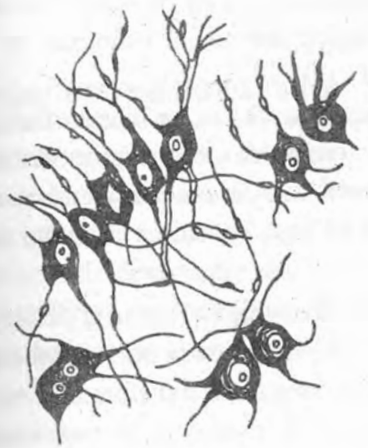


Fig. 13
Oligodendroglia

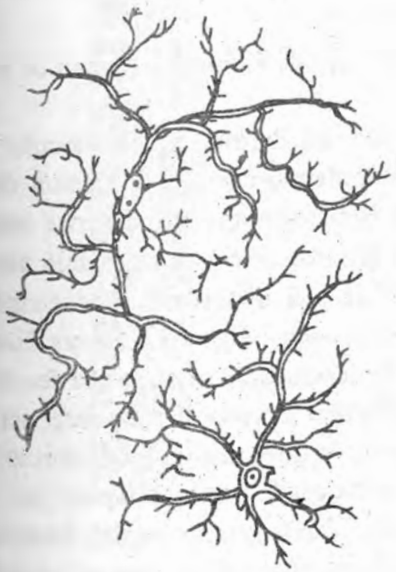


Fig. 14
Microglia sau mezoglia

• Oligodendroglia (Fig. 13) este de dimensiuni mici, cu nucleul rotund şi puţine prelungiri. Ea se găseşte atât în substanţa cenuşie unde se mulează pe celula neuronului cât şi în substanţa albă de-a lungul fibrei nervoase.

În ţesutul sistemului nervos periferic, oligodendrogliile sunt reprezentate prin celulele Schwann, care împreună cu alte celule alcătuiesc teaca lui Schwann ce înconjură fibrele mielinice.

- Microglia sau mezoglia (Fig. 14) derivă din mezoderm, reprezentând ţesutul reticuloendotelial al sistemului nervos (I. Niculescu şi Bazgan); este o celulă mică cu protoplasmă puţină, nucleul alungit şi ramificaţii lungi, spinoase. Ea se găseşte mai cu seamă în substanţa cenuşie însoţind vasele pe porţiuni mici.

Din punct de vedere funcţional ţesutul glial are următoarele roluri:

• Are rol de susţinere.

• În activitatea neuronală intervine în funcţia oxidativă, în conducerea impulsului şi transmiterea sinaptică şi are un rol simbiotic, în general intervenind în metabolismul neuronal.

În stările patologice nevroglia participă efectiv, se hipertrofiază, se dispune în jurul celulei nervoase lezate (fenomen de satelitoză) încorporând fragmentele rezultate din distrugerea celulară (fenomenul de neuronofagie). Apoi are rol reparator formând cicatrici prin înlocuirea ţesutului neuronal distrus.

• Microglia participă şi ea la fel ca nevroglia în stările patologice; îşi pierde prelungirile, se rotunjeşte - devenind sferică şi prin înglobarea fragmentelor celulare rezultate din dezintegrarea sa se transformă în corpi granuloşi eliminându-se prin vase. Intervine de asemenea în mecanismul homeostatic cerebral.

• Unele nevroglii cum este celula ependimară are rol secretor iar oligodendroglia din sistemul nervos central şi periferic (celula lui Schwann) secretă mielina.

• Nodulii gliali şi plăcile senile sunt de asemenea formaţi de ţesutul glial.

Bariera hemato-nevraxială este alcătuită dintr-un perete vascular şi un alt perete format dintr-un complex mezodermo-nevroglial -alcătuit din nevroglie şi mezoglie. Această barieră hemato-nevraxială, descrisă încă din 1926 de către Lina Stern, are ca rol trecerea în celula neuronală numai a substanţelor cu prag, dintre acestea cele mai importante fiind elementele necesare metabolismului neuronal precum şi a oxigenului, invers fiind trecerea produselor rezultate din arderile elementelor ce constituie fenomenul de catabolism. Modificarea permeabilităţii acestei bariere sub acţiunea stărilor febrile a condus la terapia unor afecţiuni neurologice, cum ar fi sifilisul parenchimatos nervos, unde substanţele antibioterapice pot trece această barieră permeabilă prin această metodă (piretoterapia). Menţionăm ca un alt exemplu trecerea unor medicamente cu prag, cum ar Levo-Dopa care în prezenţa unei decarboxilări cerebrale se transformă în dopamină

(care nu trece această barieră) constituind terapia modernă în boala Parkinson.

Degenerarea neuronului

Orice afecţiune, fie ea de origine infecţioasă, toxică, degenerativă, genetică sau de altă natură, care acţionează direct asupra neuronului îi poate modifica structura total sau parţial în raport cu intensitatea agentului cauzal. Acest proces de degenerare neuronală poate fi primar -când agentul nociv acţionează direct asupra celulei nervoase şi secundar atunci când procesul patologic acţionează asupra prelungirii axonale.

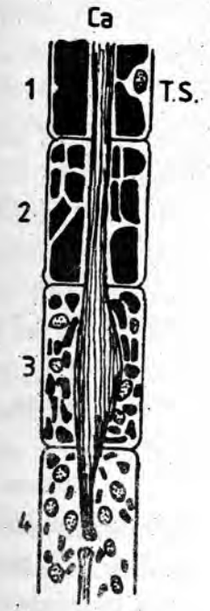


Fig. 15
Degenerescenţa Walleriană

- Degenerescenţa pericarională primară:

Acest mod de interesare directă asupra pericarionului se găseşte în poliomielită, rabie, herpes zoster, scleroza laterală amiotrofică etc. şi se prezintă cu apariţia unei cromatolioze, dispariţia neurofibrilelor prin rezorbţia lor, situarea excentrică a nucleului care apoi este eliminat. Concomitent nevroglia se hipertrofiază, apare fenomenul de satelitoză, neuronofagie şi formarea de plaje cicatriciale prin glioză.

- Degenerescenţele secundare:

• Reacţia Walleriană (fig. 15) apare în urma unor traumatisme, compresiuni de diverse naturi, procese vasculare ischemice, procese inflamatorii, tumori care interesează fibra nervoasă. În aceste cazuri se produce dispariţia prin fragmentare şi rezorbţie a neurofibrilelor din axolemă; concomitent mie-

lina se fragmentează, se pulverizează şi dispare. Celulele Schwann proliferează (numărul celulelor Schwann creşte de aproximativ 13 ori în primele 25 zile, scăzând la jumătate după aproximativ 225 zile). Teaca lui Schwann rămâne ca un tub gol.

• Neuropatia prin leziuni primitive mielinice descrisă de Gombault sub denumirea de demielinizare segmentară şi în care procesul degenerativ interesează la început mielina, cu păstrarea continuităţii axonului. În procesul respectiv este interesată primar suferinţa celulei Schwann cu demielinizare intersegmentară şi care poate fi în cadrul unui proces metabolic sau alergic printr-o reacţie de hipersensibilitate întârziată. Aceasta este vizibilă în poliradiculonevrita de tip Guillaume Barré-Strohl şi nevrita experimentală alergică.

Ca formă deosebită de neuropatie mielinică se descrie neuropatia hipertrofică în care nervul este îngroşat cu formarea unor aşa numiţi "bulbi de ceapă". Se consideră că aceste formaţiuni hipertrofice ar fi datorate proceselor de mielinizare şi remielinizare. Aceste fenomene se întâlnesc în neuropatiile inflamatorii alergice, diabetice sau sistemice cum ar fi unele boli degenerative (tip Charcot - Marie-Tooth formă Dejerine-Sottas, boala Refsum).

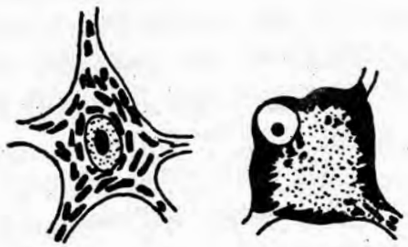


Fig. 16

Reacţia la distanţă a lui Marinescu

• Reacţia la distanţă a lui Marinescu (fig. 16) se realizează în celula a cărei fibră a fost lezată: printr-un proces de osmoză celula devine globuloasă cu croma-

toliză şi fibroliză centrală, nucleul devine excentric vis-à-vis de emergenţa axonului. În jurul pericarionului se produce o proliferare micro şi nevroglială. Această reacţie la distanţă a fost folosită experimental de către Marinescu şi apoi Parhon pentru a preciza nucleii de origine ai nervilor spinali şi cranieni.

• Degenerescenţa transsinaptică apare la nivelul muşchiului corespunzător nervului lezat. Muşchiul devine inactiv, este hipoton, se atrofiază, ceea ce constituie clinic paralizia de neuron motor periferic.

Regenerarea fibrei nervoase

Procesul de regenerare a fibrei nervoase are loc numai în sistemul nervos periferic datorat celulei lui Schwann, în care membrana bazală rămâne intactă, iar în tubul rămas gol aceste celule proliferează formând cordoanele Büngner. În aceste cordoane, capătul proximal al fibrei nervoase lezate şi care păstrează legătura cu pericarionul se umflă în porţiunea sa distală formând un bulb terminal din care iau naştere muguri axonali cu diametrul de 1-1,5 microni care cresc în porţiunea distală a fibrei pătrunzând în cordoanele Büngner. Această creştere, care teoretic se apreciază la 1 mm/24 ore, este concomitentă cu secretarea mielinei, proces care ajunge la placa motorie când fibra nervoasă îşi reia funcţia. În acest moment paralizia se ameliorează sau se vindecă. Dacă în tendinţa de regenerare, fibra nervoasă întâlneşte un ţesut cicatricial, atunci neuritul se încolăceşte formând o formaţiune benignă, sub denumirea de nevrom. Dacă concomitent creşte şi se încolăceşte şi teaca lui Schwann atunci formaţiunea devine un nevrogliom.

Procesul regenerativ are loc şi în fibrele amielinice, proces care se realizează în acelaşi mod dar se efectuează mai precoce şi mai rapid decât în fibrele mielinice.

La nivel central se discută şi se experimentează în prezent procesul de aşa zis fenomen de plasticitate a ţesutului nervos.

Capitolul II

EXAMENUL NEUROLOGIC

Pentru înțelegerea neurologiei, în vederea precizării diagnosticului și aplicării unui tratament corespunzător este necesară examinarea completă și corectă a bolnavului. În intenția de a satisface acest deziderat, conform tradiției, vom urmări examinarea unui pacient urmând capitolele foii de observație clinică întocmită și folosită în clinica neurologică din Iași. Vom trece deci în revistă datele obținute prin anamneză iar la starea prezentă vom prezenta modalitățile de examinare neurologică, ținând seama de substratul anatomo-fiziologic al structurilor examinate, discutând în același timp aspectele patologice ale elementelor analizate. Menționăm că în cursul expunerii am insistat mai mult asupra examinării elementelor din domeniul extremității cefalice necesare specialității de stomatologie.

ANAMNEZA

Uneori dificil de luat, mai ales la copii și persoanele adulte cu tulburări psihice (tulburări intelectuale, de conștiență sau afazie) anamneza are o foarte mare importanță pentru medicul examinator care-l orientează și în același timp îl canalizează în interogatoriu în raport cu simptomele clinice pentru care bolnavul respectiv a venit sau este adus pentru consult.

Se vor analiza pe rând **datele personale:** ***vârsta, sexul, starea civilă, profesia, locul de muncă și domiciliul bolnavului,*** date care ne dau relații privitoare la apariția bolii și ne ajută în stabilirea diagnosticului.

Antecedentele personale trebuie să cuprindă toate datele privind afecțiunea de care a suferit bolnavul, pentru a se vedea dacă nu au legătură cu boala actuală. La femei se vor cerceta și antecedentele fiziologice (prima menstruație și evoluția acesteia, avorturi spontane și provocate precum și

nașterile); la copil ne va interesa starea sănătății mamei în timpul gestației precum și felul nașterii și cum a decurs aceasta.

De o importanță deosebită este cercetarea anamnestică a **antecedentelor heredo-colaterale** cunoscând că multe boli neurologice pot fi transmise genetic. Se va insista aici și asupra unor tare ale descendenților privind sifilisul, tuberculoza, alcoolismul și SIDA, care au importanță în precizarea unor factori predispozanți sau etiologici.

Istoricul ne poate orienta asupra diagnosticului, cunoscând că sunt afecțiuni care se instalează acut, subacut iar altele lent progresiv. Din istoric ne dăm seama de factorii care au declanșat sau favorizat apariția bolii și după semnele clinice care au precedat sau urmat debutul bolii ne putem orienta spre un diagnostic.

Un interogatoriu bine condus, examenul complet și complex al bolnavului, la care se vor adăuga investigațiile pe care examinatorul le va indica în raport cu rezultatul examenului clinic vor ajuta la precizarea unui diagnostic în vederea aplicării unei terapii corespunzătoare.

STAREA PREZENTĂ

Aceasta constă din examenul general al aparatelor, examenul neurologic, completat cu examenele complimentare.

Examenul general cuprinde ***talia, greutatea, starea tegumentelor, țesutul celular subcutanat, sistemul ganglionar și sistemul osteo-articular.*** Toate aceste date se vor examina exact ca la orice disciplină, cu specificarea că există anumite manifestări ale țesuturilor și sistemelor sus menționate care apar ca elemente particulare caracteristice anumitor boli neurologice. Inspecția și diferitele metode de examinare ne vor furniza date pe care un cunoscător al neurologiei le poate lua în considerare în vederea precizării diagnosticului. Ne vor interesa conformația craniului, asimetriile de dezvoltare ale masivului facial, implantarea dinților ca și starea lor etc.

Examenul afecțiunilor interne este foarte important privind cauzele care au generat unele boli neurologice. Sunt cunoscute efectele patologiei

vasculare cerebrale determinate de hipertensiunea arterială, de unele afecţiuni ale căilor respiratorii, hepatice etc., după cum invers se cunosc tulburări cardio-respiratorii şi ale unor organe ca repercusiuni ale unor boli neurologice. Există de altfel şi concomitenţa afecţiunilor sistemului nervos cu alte aparate sau organe cum ar fi de exemplu Boala Wilson (D.H.L) în care procesul de degenerescenţă interesează, în cadrul unei tulburări metabolice a proteinelor şi cuprului, atât structurile cerebrale cât şi cele hepatice.

EXAMENUL NEUROLOGIC

Atitudinea

Vom începe examenul cu atitudinea bolnavului care ne va indica dacă este deplasabil sau nu. Atitudinea reprezintă o funcţie complexă în care intervin toate structurile sistemului nervos şi dă o particularitate, uşor de recunoscut, ce ne poate ajuta în orientarea diagnosticului. Examninarea atitudinii se face prin metoda observaţiei. Pentru exemplificare vom descrie câteva din atitudinile particulare care ne indică structurile nervoase interesate dar şi uneori chiar etiologia afecţiunii:

- În sindroamele piramidale cum ar fi hemiplegia atitudinea este diferită în raport cu starea tonusului muscular; dacă hemiplegia s-a instalat brusc hemiplegia este flască şi bolnavul este imobilizat la pat; dacă fenomenele se instalează insidios sau urmează faza flască, tonusul muscular este crescut predominant pe flexori la membrul superior şi pe extensori la membul inferior. Indiferent dacă este faza flască sau spastică se observă o asimetrie facială prin paralizia acestui nerv cu aspect central (leziunea deasupra protuberanţei) de aceeaşi parte cu deficitul motor la membre şi de tip periferic când leziunea este în porţiunea inferioară a protuberanţei; în acest caz

asimetria facială arată o paralizie facială de aceeaşi parte cu leziunea şi de partea opusă o hemiplegie (este deci vorba de un sindrom altern).

- În leziunile nervilor periferici atitudinea este dictată de deficitul motor şi hipotonia musculară în domeniul muşchilor inervaţi de nervul paralizat. Aşa apare atitudinea în "gât de lebădă" în paralizia de nerv radial, grifa cubitală sau grifa medio-cubitală, umăr în epolet în paralizia circumflexului etc. În paralizia nervilor oculomotori se observă devierea globilor oculari în partea opusă leziunii, strabismul fiind intern, extern sau în sens vertical. Asimetria facială cu caracterele descrise mai sus poate fi pe facialul inferior în paralizia centrală, sau cuprinde ambele ramuri în paralizia periferică.

- În sindroamele extrapiramidale se observă o amimie facială asociată cu o hipertonie a corpului şi membrelor cu atitudine în semn de întrebare şi tremorul caracteristic în parkinsonism; hiperkineziile faciale într-un context global pot îmbrăca atitudinea caracteristică prin mişcările coreice sau atetozice sau bolnavul poate prezenta un hemispasm facial sau chiar paraspasm.

- Distrofiile musculare au o atitudine caracteristică prin amiotrofii proximale cu omoplaţii înaripaţi şi lordoză, prezentând în forma facio-scapulohumerală un aspect diparetic la faţă. Deseori se observă o ptoză palpebrală cu imobilizare a globilor oculari în miopatia oculară.

- În comă, bolnavul este imobilizat la pat având conştienţa pierdută şi prezentând în coma neurologică semne de suferinţă cerebrală localizată.

Echilibrul

La bolnavul care poate să-şi păstreze atitudinea verticală, caracteristică este menţinerea echilibrului în raport cu structura interesată. Astfel:

- în sindromul vestibular staţiunea verticală este cu tendinţă de cădere de obicei de partea bolnavă; în leziuni accentuate staţiunea verticală nu este posibilă;
- bolnavul cerebelos stă cu baza de susţinere lărgită;
- parkinsonismul are inconstant latero-antero sau retrotracţii;
- tabeticul îşi poate păstra echilibrul static ajutat de vedere.

Proba Romberg

Dacă bolnavul îşi păstrează staţiunea verticală cu picioarele apropiate şi cu ochii deschişi, atunci putem examina această probă cu ochii închişi (Proba Romberg) şi care este valabilă numai la vastibulari şi tabetici:

- la vestibulari:
  * bolnavul cade imediat;
  * căderea se face de partea leziunii;
  * căderea este influenţată de schimbările de poziţie ale capului.
- la tabetici:
  * căderea este mai lentă;
  * este indiferentă;
  * nu este influenţată de poziţia capului.

Mersul bolnavului neurologic

Se va remarca dacă bolnavul merge sprijinit sau nesprijinit, dacă tulburările de mers se accentuează cu închiderea ochilor. În general tulburările de mers ne pot arăta o leziune a căii motorii voluntare, a sistemului extrapiramidal, starea sensibilităţii profunde conştientă sau inconştientă, sistemul muscular efector.

- Bolnavul hemiplegic merge (în faza spastică) cosind cu membrul inferior paralizat;
- În boala Little mersul are aspect forfecat;
- În paraliziile periferice, mersul este stepat în paralizia de nerv sciatic popliteu extern, este reţinut pe călcâi în paralizia de nerv sciatic popliteu intern şi mers târât în paralizia de crural; în polineuropatii sau poliradiculonevrite fenomenele sunt bilaterale, mersul fiind combinat între paraliziile de sciatic popliteu extern şi intern;
- În sindroamele extrapiramidale, din cauza modificărilor de tonus muscular şi a mişcărilor involuntare, mersul devine ţopăit şi dansant în sindromul coreic; la parkinsonieni mersul este rigid, cu paşii mici, bolnavul dând impresia că fuge după centrul său de greutate;

- Cerebelosul merge cu baza lărgită de susţinere, titubează, mersul devine festonat, în zig-zag;
- Tabeticul are mersul caracteristic -talonat- şi urmăreşte cu ochii mersul (bolnavul merge cu ochii, iar ochii sunt cârja tabeticului); la închiderea ochilor mersul devine imposibil;
- La vestibular mersul este deviat de partea leziunii şi devine mai dificil la închiderea ochilor;
- Mersul legănat se găseşte în distrofiile musculare primitive unde amiotrofiile se situează proximal interesând articulaţia şoldului;
- Există şi combinaţii de mers cum ar fi scleroza multiplă -mersul este cerebelo-spasmodic; în sclerozele combinate mersul este uneori cerebelospasmodic (boala Pierre Marie) el devine talonat când predomină tulburarea de sensibilitate profundă (sindromul neuroanemic, boala Friedreich); sindromul pseudo-bulbar asociază un element piramidal cu fenomene extrapiramidale ce dau mersului un caracter combinat cu elemente din cele două sisteme în raport cu predominanţa unuia; mersul din ASC este deseori cu paşii mărunţi, apraxic.

Motilitatea

Motilitatea activă

La acest capitol vom prezenta mişcările active cu cele două componente: morfologică (mişcarea în sine) şi de coordonare; mişcările pasive cu ocazia cărora ne dăm seama de starea tonusului muscular şi mişcările involuntare, care apar independent de voinţa pacientului.

- Mişcările voluntare, componenta morfologică (fig. 17) se apreciază examinând cele trei elemente: amplitudine, viteză şi forţă. Ca suport morfofuncţional ele ţin de calea motilităţii voluntare cu cele două componente neuronul central şi periferic. Examenul mişcării voluntare se face cerând bolnavului să facă diferite mişcări în diferite sensuri (din toate articulaţiile) în raport cu segmentul cercetat. Se vor examina simetric, partea presupusă sănătoasă în comparaţie cu cea bolnavă. Se va începe de exemplu

mergând de la articulaţiile distale la membrul superior, apoi trecând la membrul inferior şi articulaţiile coloanei vertebrale. Vom aprecia viteza şi amplitudinea fiecărei mişcări în parte iar forţa o apreciem opunându-ne mişcării pe care o execută bolnavul. Forţa de prehensiune o apreciem cu aparatul numit dinamometru. La membrele inferioare folosim de asemeni o serie de probe cum ar fi probele Barré, Mingazini şi Vasilescu. La nivelul nervilor cranieni metodele de examinare a motilităţi voluntare se face diferenţiat pentru fiecare nerv în parte ţinând seama de funcţia sa, apreciind de asemeni cele trei elemente: amplitudine, viteză şi forţă.

- Deficitul motor, constatat prin diverse metode de examinare a motilităţii voluntare poartă denumirea de plegie (paralizie) sau când este mai uşor termenul folosit este acela de parezã.

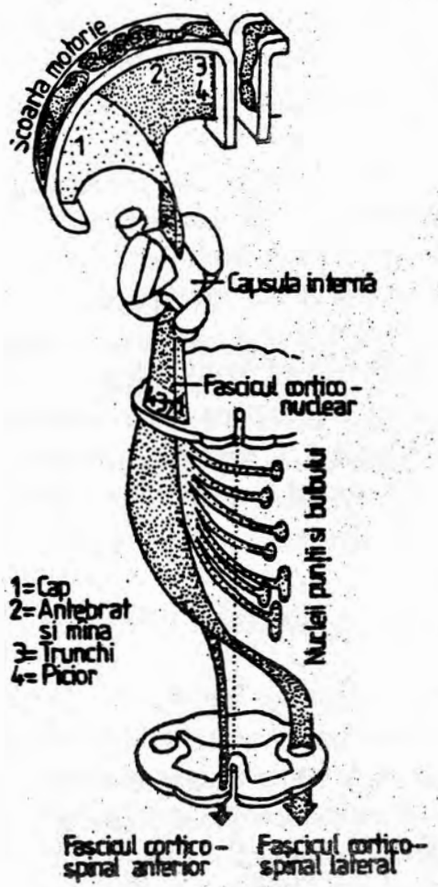


Fig. 17
Calea motilităţii voluntare (fasciculele piramidale)

Astfel în sistemul nervos central vom folosi termenul de hemiplegie (paralizia unei jumătăţi de corp cu membrele respective), paraplegie (pentru paralizia membrelor inferioare), tetraplegie sau quadruplegie (paralizia tuturor celor patru membre); acestea pot fi de natură centrală sau periferică având caracteristicile pe care le vom descrie la capitolul respectiv. Paraliziile unui singur nerv spinal sau cranian poartă denumirea nervului lezat constituind astfel o mononevrită.

- Componenta de coordonare (fig. 18) care are ca substrat morfofuncţional sensibilitatea profundă inconştientă (cerebelul şi fasciculele

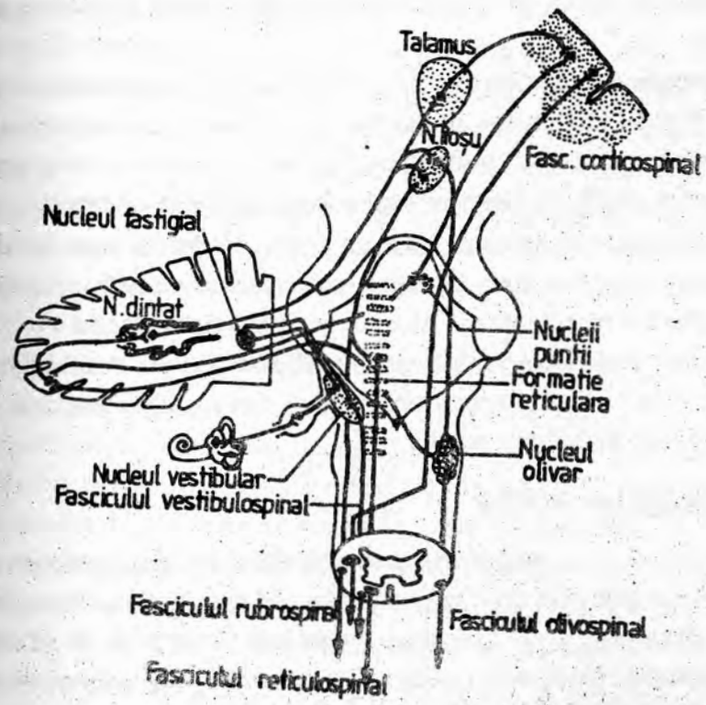


Fig. 18
Căile de conexiuni ale cerebelului

cerebeloase) şi conştientă, care ajunge la scoarţa cerebrală urmând cei patru neuroni (ganglionul spinal) sau a unui nerv cranian senzitiv, nucleii Goll şi Burdach pentru nervii spinali şi nucleii senzitivi din trunchiul cerebral pentru nervii cranieni, talamusul de partea opusă şi scoarţa cerebrală care poate fi influenţată de vedere. Coordonarea mişcărilor voluntare care este o conlucrare armonioasă între diferite grupe musculare pe o componentă morfologică normală poate fi tulburată (ataxie) şi este apreciată clinic diferit pentru leziunile sensibilităţii profunde inconştiente (cerebeloasă) şi a sensibilităţii profunde conştiente (tabetice):

- Proba indice-nas şi călcâi-genunchi arată o tulburare în executare, mişcarea de partea bolnavă fiind mai încetinită şi nesigură;
- Adiadococinezia este lipsa executării mişcărilor succesive şi de sens contrar;
- Asinergia este conlucrarea armonioasă a unor grupe mai mari musculare care duc la schimbarea de poziţie a corpului şi se evidenţiază cu ocazia mersului, a executării probei podului, ridicarea de pe planul patului sprijinindu-se pe călcâi -manevre ce sunt tulburi ducând la asinergie;
- Tremurătura intenţională este un semn cerebelos care constă în apariţia unui tremor cu ocazia probelor indice-nas sau călcâi-genunchi şi care se accentuează cu cât intenţia de a atinge ţinta este mai mare.

Toate aceste probe apar la sindromul cerebelos cu ochii deschişi şi persistă şi cu ochii închişi; la tabetic probele indice-nas şi călcâi-genunchi ca şi tremurătura apar la închiderea ochilor.

Motilitatea pasivă

Se examinează cercetând starea tonusului muscular. În acest sens examinatorul face mişcări din articulaţiile bolnavului începând de exemplu cu articulaţiile degetelor, apoi articulaţia pumnului, a cotului, a umărului trecând la membrele inferioare, urmând aceeaşi ordine; mişcările se vor face bilateral şi simetric. Se va aprecia dacă se fac cu uşurinţă şi în limite normale (tonusul fiziologic = starea uşoară de contracţie musculară în care se găseşte un muşchi în repaus absolut) sau se face mai uşor şi peste limitele

normale (hipotonie); dacă în timpul mişcărilor active întâmpinăm o rezistenţă iar mişcarea se face limitat, atunci vorbim de o hipertonie musculară. În examinarea mişcărilor pasive va trebui să ţinem seama şi de alte cauze ne neurologice care ar putea limita mişcarea din articulaţii: afecţiuni ale articulaţiilor (artroze, anchiloze, redori articulare după poziţii prelungite determinate de paralizii, purtarea de aparate gipsate), exostoze, luxaţii, retracţii tendinoase etc.

- Hipotoniile musculare apar în bolile sistemului nervos periferic; în paraliziile neuronului motor central hipotonia apare atunci când boala se instalează brusc (ex. accidentele vasculare cerebrale, diverse traumatisme cranio-cerebrale); această fază flască a paraliziei de tip central durează 3-8 săptămâni după care tonusul muscular creşte şi se instalează treptat faza spastică. De asemenea apare o hipotonie musculare în unele sindroame extrapiramidale de tip hipoton-hiperkinetic când leziunea se află în putamen şi caudat (coreea acută sau cronică etc.). Hipotonia leziunii neuronului motor central se datoreşte unei stări de diaschizis care se situează între un cuplu biologic foarte important între neuronul motor central şi cel periferic, careşi tulbură metabolismul întrând în inhibiţie. După 3-8 săptămâni, aşa cum am spus mai înainte, această stare de inhibiţie se risipeşte şi paralizia de tip central intră în faza spastică.
- Hipertoniile sunt de două feluri -piramidală şi extrapiramidală:
  - Hipertonia piramidală duce la paralizia spastică şi se datoreşte suprimării inhibiţiei pe care neuronul central o are în mod normal asupra neuronului motor periferic. Ea predomină la membrul superior pe flexori, iar la membrul inferior pe extensori. În cazul în care reflexul de triplă flexie se permanentizează, la membrele inferioare apare o paraplegie în flexie. Hipertonia de tip piramidal este aplastică, cu reflexele osteotendinoase exagerate, abolirea reflexelor cutaneo-mucoase, prezenţa semnului Babinski şi a sincineziilor.
  - Hipertonia de tip extrapiramidal se găseşte în parkinsonism şi ea are următoarele caracteristici: este generalizată dar predomină uşor pe fle-

xori ceea ce dă aspectul de semn de întrebare, cu prezenţa semnului roţii dinţate şi a lui Noica şi reflex de postură exagerat.

- Rigiditatea prin decerebrare se manifestă printr-o hipertonie pe extensori la toate cele patru membre, cu pronaţie pentru membrul superior şi abducţie cu rotaţie internă pentru membrele inferioare.

- Uneori examenul tonusului muscular pune în evidenţă contractura intenţională; în acest caz creşterea tonusului muscular apare cu ocazia unor mişcări voluntare; de asemeni menţionăm fenomenul de paratonie, în care în cursul examinării mişcărilor pasive, tonusul muscular trece de la starea de hipotonie la starea de hipertonie.

- Modificarea tonusului muscular de un tip special este contracţia miotonică. În acest caz contracţia musculară este prelungită, decontracţia făcându-se foarte lent.

- Sindromul meningean care este datorat unei iritaţii a meningelui se pune în evidenţă prin mişcările pasive ale trunchiului şi se caracterizează pe lângă simptomatologia obişnuită cu cefalee, rahialgie, hiperestezie cutanată cu greţuri şi vărsături cu o contractură musculară şi atitudine caracteristică, care în formele grave ia aspect de "cocoş de puşcă". În aceste cazuri se va examina redoarea cefei prin flexia pasivă anterioară a capului şi se vor cerceta semnele Kernig şi Brudzinski.

Motilitatea involuntară sau diskineziile

Se prezintă sub formă de mişcări anormale cel mai frecvent de origine extrapiramidală şi îmbracă diferite aspecte; deseori sunt descoperite cu ocazia unui consult stomatologic.

- Miokimiile apar sub forma unor contracţii musculare miofibrilare, de intensitate mică, localizate, care nu duc la deplasarea segmentelor. Deşi deseori întinse, ele se localizează uneori la faţă fiind accentuate de frig, oboseală şi percuţia muşchiului. Patogenic sunt considerate ca o tulburare la nivelul plăcii motorii probabil printr-o senzibilizare anormală a fibrei musculare la mediatorul chimic (acetilcholina) consecutiv unei denervări fiziopatologice (fenomenul Canon). În raport cu etiologia, hiperkineziile sub

formă de miokimii apar în cursul diverselor infecţii (reumatism, infecţii puerperale, viroze, scleroză multiplă etc.); ele sunt discrete şi tranzitorii în stările de oboseală, diverse stări toxice cum ar fi alcoolul, cofeina, stricnina, morfinomanii etc.).

- Fasciculaţiile musculare, mai des întâlnite, sunt contracţii musculare ce interesează un fascicul muscular în cadrul unei unităţi motorii şi care se găsesc în unele afecţiuni ce interesează pericarionul neuronului motor periferic medular sau bulbar, în scleroza laterală amiotrofică, siringomielobulbie, etc. În neuromiotonie sau boala fibrilaţilor descrisă de Issacs, apar o serie de mişcări involuntare cu aspect de fibrilaţii musculare dat fiind localizarea leziunii în special la nivelul terminaţiilor axonale cu implicaţii biochimice post-sinaptice.

- Miocloniile, mişcări involuntare sub formă de contracţii musculare asemănătoare cu contracţia realizată de aplicarea unui curent electric pot fi localizate uneori şi la faţă dar mai frecvent la nivelul vălului palatin (mioclonii velo-palatine) având caracteristic faptul că nu dispar în somn. Aceste mişcări sub formă de contracţii ritmice ale vălului palatului (mioritmii sau nistagmusul velo-palatin) se pot extinde la faringe, musculatura feţei, a globilor oculari şi chiar la întregul corp. Ele traduc o leziune degenerativă a olivei bulbare, cu degenerarea caracteristică-hipertrofică, primitivă sau congenitală unor leziuni ale nucleului roşu sau nucleul dinţat al cerebelului, în cadrul conexiunilor pe care oliva le are cu aceste formaţiuni (triunghiul olivo-dento-rub ric a lui Mollaret). Etiologic, miocloniile velo-palatine pot fi determinate de diverse infecţii ale trunchiului cerebral (mai ales virale) cum ar fi scleroza multiplă, accidentele vasculare cerebrale de trunchi cerebral, mai adesea în cursul aterosclerozei cerebrale, diverse traumatisme, procese tumorale.

- În sindromul Kojevnikov (Epilepsia parţială continuu tip Kojevnikov) caracteristice sunt miocloniile continue, asociate cu crize Jaksoniene sau chiar crize comiţiale generalizate, de obicei în cadrul unei panencefalite (Encefalita de Taiga), dar poate apare şi în alte procese encefalitice, precum şi în tumori cu interesare cortico-subcorticală.

- Există de asemenea epilepsie mioclonică, cu fenomene diskinetice generalizate (forme de epilepsie la noul născut, epilepsia mioclonică în cadrul disinergiei mioclonice cerebeloase etc.).

- Mişcările coreice sunt diskinezii cu amplitudine variabilă, dezordonate, ilogice, cu apariţie bruscă şi care se accentuează cu ocazia mişcărilor voluntare, a efortului şi a emoţiilor diminuând în repaus şi dispărând în somn. La faţă ele apar sub forma unor grimase ce imprimă aspecte diverse ale mimicii, faţa luând aspect de tristeţe sau veselie, mirare, ridicarea sprâncenelor, încruntare, surâs etc. Aceste mişcări se pot întâlni în cadrul coreii acute sau cronice ca şi în cursul diverselor encefalite sau encefalopatii infantile unde sunt asociate de obicei cu mişcări atetozice.

- Mişcările atetozice la faţă apar sub formă de contracţii lente ale musculaturii cu diverse grimase şi aspecte ce pot însoţi mişcările involuntare ale corpului cu înclinare şi torsionare cuprinzând şi membrele. Aceste mişcări pot apare în cadrul unor encefalopatii infantile, dubla atetoză Cecil Vogt, unele encefalite când se pot asocia cu mişcările coreice ca şi în cursul unor boli degenerative.

Fig. 19
Hemispasm facial esenţial stg.

- Hemispasmul facial poate fi esenţial sau post paralitic:

• Hemispasmul facial esenţial (Fig. 19) apare fără vreo cauză aparentă şi trebuie diferenţiat în primul rând de hemispasmul facial post-paralitic şi de alte hiperkinezii localizate la faţă;

• Hemispasmul facial postparalitic apare pe fondul unei paralizii faciale periferice care se complică cu o contractură musculară ce persistă şi în afara crizelor. În acest caz asimetria facială se inversează şi se constată semnele dinamice ale paraliziei faciale (vezi paralizia facială periferică).

Hemispasmul facial poate apare în cadrul unui sindrom protuberanţial în care paralizia facială de tip periferic este înlocuită cu un sindrom hiperkinetic de tipul spasm-facial realizându-se astfel sindromul altern Brissaud-Sicard de diverse etiologii (vascular, tumoral, scleroza multiplă, siringobulbia). există de asemenea spasme faciale prin interesarea nervului facial în cadrul unor afecţiuni intracraniene, ce prinde şi alţi nervi cranieni şi în care se evidenţiază simptomele bolii de bază (meningita de diverse naturi, tumori etc.).

- Spasmul facial de origine centrală la nivelul musculaturii feţei se poate observa în leziunile corticale (aria 4 inferior) şi apare sub forma unor crize de tip Jacksonian localizat la nivelul feţei. În aceste cazuri succesiunea contracţiei musculare se face de pe un muşchi pe altul, se poate extinde la hemicorpul respectiv sau se poate chiar generaliza.

- Ticul dureros al feţei apare ca un spasm facial de partea nevralgiei de trigemen esenţială fiind însoţit de fenomene vasculare vegetative manifestate prin congestia conjunctivei, lăcrimare şi hipersecreţie nazală

- Unele hemispasme faciale pot apare în mod reflex în cursul unei afecţiuni oculare (conjunctivite, corpi străini, keratite etc.) şi sunt uşor diagnosticabile prin prezenţa acestor afecţiuni oculare.

- Tetanosul poate debuta cu spasm localizat facial dar în acest caz se constată fondul de contractură permanentă care apare cu ocazia emoţiilor sau la percuţia mecanică a muşchilor.

- Se poate de asemenea observa apariţia sub formă de spasm facial în cadrul unei tetanii (spasmofilii) care are însă o intensitate mică fiind evidenţiat cu ocazia cercetării semnelor Chwosteck şi Weiss.

- Spasmul median Meige (paraspasmul facial) se produce bilateral determinând ocluzia bruscă a pleoapelor şi în acelaşi timp contracţia sinergică a muşchilor frontali. La acestea se pot asocia mişcări convulsive de scurtă durată ale muşchilor buzelor, mentonului şi ale gâtului. Fenomenele nu sunt influenţate de voinţă, cedează la poziţia orizontală şi sunt accentuate de

emoţii. Crizele durează de la câteva secunde la câteva minute, timp în care bolnavul prezintă o jenă în vedere, vorbire şi alimentaţie. Nu se cunoaşte natura acestei hiperkinezii dar faptul că apare la bolnavii în vârstă se consideră a fi pe fond vascular atero-hipertensiv. Se descriu spasme faciale în cursul unor encefalite, asociat deseori cu semnele parkinsoniene iar în degenerescenţa hapato-lenticulară se constată o contractură intenţională, contracţia musculaturii feţei precedând debutul vorbirii.

- Ticurile sunt mişcări involuntare, intermitente şi complexe de tip pseudointenţional. Aceste hiperkinezii sunt variabile ca exprimare clinică, luând aspecte de clipit, încruntare, blefarospasm, diverse grimase, tuse, răsucirea gâtului sau a altor segmente din corp. Ele pot apare ca expresia unor reflexe stereotipe la o excitaţie senzitivo-senzorială cronică şi incomodă, persistând chiar şi după suprimarea senzaţiei supărătoare, uneori devenind penibilă din motive funcţionale sau estetice. Uneori intensitatea, frecvenţa şi tenacitatea sunt atât de mari punând problema unei patogenii organice de origine striată. Ticurile striate care apar mai ales sub formă de blefarospasm persistent, spasme tonice ale feţei, ale muşchilor pieloşi, căscat tonic etc., pot fi consecinţa unei encefalite, striatite vasculare sau după coreea minor. Asociaţia uneori cu fenomene extrapiramidale sau alte semne neurologice precum şi evoluţia bolii spre o afecţiune extrapiramidală elucidează diagnosticul.

Examinarea troficităţii musculare

Se face prin inspectarea regiunii respective apreciind starea muşchiului dependent de volumul său care poate fi modificat în leziunile neuronului motor periferic care întreţine această troficitate, în bolile musculare ca şi unele leziuni centrale cum ar fi cele parietale.

- Atrofia musculară se manifestă prin diminuarea de volum a muşchiului, cu dispariţia reliefului şi deformarea regiunii respective;

- Cercetarea troficităţii musculare se face în afară de inspecţie prin măsurarea comparativă a unor regiuni ale segmentelor membrelor cu ajutorul unui centimetru de croitorie;

- Atrofiile musculare pot fi neurogene (leziunea interesând segmentele neuronului motor periferic); leziunile pericarionului (amiotrofii mielopatice - poliomelita anterioară acută, subacută şi cronică), rădăcinile anterioare, plexurile şi nervii periferici se însoţesc de amiotrofii având caracteristicile clinice EMG şi evolutive corespunzătoare afecţiunii respective. Amiotrofiile neurogene pot apare şi în leziuni supramedulare prerolandic în care leziunile neuronului motor central instalate acut duc la amiotrofii prin degenerescenţă transinaptică a neuronilor motori periferici şi care se instalează la două luni de la debutul leziunii; în sindromul parietal (retrorolandic) amiotrofiile au teritoriul restrâns, luând deseori aspectul amiotrofiei tip Aran Duchene unilateral asociată cu tulburări de sensibilitate.

- Amiotrofiile pot fi şi de tip miogen şi ele vor fi încadrate de obicei în Distrofiile musculare, unde cuprind bilateral şi simetric regiunile proximale ale membrelor şi trunchiului; la faţă ele intersează în special muşchii faciali, aspectul fiind de paralizie bilaterală de nerv facial sau muşchii oculari (miopatia oculară) sau întreaga extremitate cefalică cuprinzând şi muşchii sterno-cleidomastoidieni (faciesul triunghiular din Miotonia Steinert etc.). Electromiografia arată trasee de tip miogen iar în Miotonie traseele sunt sub formă caracteristică de salve miotonice.

Examinarea reflexelor

Examinarea reflexelor are o mare importanţă pentru aprecierea sediului leziunii atât pentru arcul reflex care se încheie la nivelul măduvei spinării sau a trunchiului cerebral cât şi a formaţiunilor supramedulare şi a trunchiului cerebral care influenţează cantitativ dar şi calitativ starea reflexelor.

Prin reflex se înţelege un răspuns muscular, secretor şi vasomotor la o excitaţie. Actul reflex are ca structură morfologică arcul reflex (Fig. 20) constituit în forma sa elementară dintr-un neuron senzitiv (aferent) care prin receptorul său a primit excitaţia pe care o transmite la măduvă sau trunchiul cerebral, unde se află centrul care trimite excitaţia la nivelul pericarionului motor periferic, neuronul eferent ce transformă excitaţia în răspuns efector la organul care răspunde la excitaţia trimisă. Acest reflex este deci monosi-

naptic şi el este baza reflexului de extensie (miotatic); există şi reflexe polisinaptice, care au unul sau mai mulţi neuroni intercalari şi în care răspunsul are o latenţă mai mare, răspunsul putând fi extins, deci interesează mai multe grupe musculare de aceeaşi parte şi chiar de partea opusă. În această categorie se înscrie reflexul de triplă flexie cu extensie încrucişată (reflexele de automatism medular).

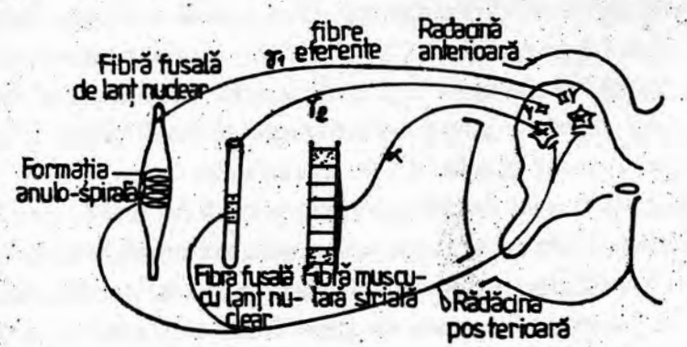


Fig. 20
Reflexul miotatic şi buclele gama

Reflexele impun anumite condiţii pentru a fi cercetate:

- regiunea de examinat trebuie să fie complet descoperită, în felul acesta excitantul se va aplica direct pe suprafaţa cutanată;
- muşchiul cercetat să fie în poziţie de semi-întindere şi în relaxare pe cât posibil mai completă;
- Trebuie să ne asigurăm de integritatea anatomică a zonei de examinat (piele, mucoasă, os, articulaţie, muşchi);
- temperatura camerei în care se examinează aceste reflexe să fie corespunzătoare;
- se va sustrage atenţia bolnavului punându-l să efectueze o mişcare într-un alt teritoriu; sau cerem bolnavului să pună muşchiul cercetat într-o stare de uşoară tensiune;

- reflexul se cercetează bilateral, comparativ; începem de obicei cu partea presupusă sănătoasă;
- cercetarea se face cu ajutorul unui ciocan în formă de L sau T sau un disc de cauciuc cu care se percută tendonul sau punctul de inserţie a tendonului pe os. Pentru reflexele cutanate sau mucoase se va folosi ca excitant un ac bont, sau pentru cele corneo-conjunctivale o bucăţică de vată efilată.

- Reflexele osteo-tendinoase.

Examinarea reflexelor osteo-tendinoase se va începe cu membrele superioare, apoi la membrele inferioare urmând topografia lor în raport cu sediul medular; vom trece apoi la examinarea reflexelor în domeniul nervilor cranieni:

- Reflexul stilo-radial (C5-C6) -antebraţul în uşoară flexie şi pronaţie pe braţ; se percută apofiza stiloidă a radiusului şi ca răspuns se obţine flexia antebraţului pe braţ prin contracţia lungului supinator;
- Reflexul bicipital (C5-C6) -percuţia tendonului inferior al bicepsului prin intermediul degetului examinatorului duce la flexia antebraţului pe braţ prin contracţia bicepsului;
- Reflexul tricipital (C7-C8) -la bolnavul culcat în decubit dorsal se percută tendonul tricepsului supraolecranian şi se obţine o extensie a antebraţului pe braţ prin contracţia muşchiului triceps; având un tendon scurt, se va evita a se percuta muşchiul deoarece se va obţine o contracţie idiomusculară;
- Reflexul cubito-pronator (C7-C8-D1) -se percută faţa posterioară a apofizei stiloide a cubitusului şi ca răspuns apare o uşoară pronaţie a antebraţului cu flexia pumnului şi a degetelor;
- Reflexul rotulian (L2-L3-L4) -percuţia tendonului rotulian (sub rotulă) duce la contracţia muşchiului quadriceps cu extensia gambei pe coapsă; se poate examina în poziţia culcată sau cu picior peste picior, bolnavul fiind în poziţie şezândă.
- Reflexul achilian (L5 - S1) -percuţia tendonului achilian duce la contracţia tricepsului sural cu extensia piciorului;

• Reflexele osteotendinoase în domeniul nervilor cranieni sunt descrise la fiecare nerv care intră în componența respectivului arc reflex (aferent sau eferent).

- Modificările reflexelor osteotendinoase sunt de ordin cantitativ și calitativ:

• Cantitativ:

◊ diminuarea sau abolirea reflexelor osteotendinoase apar în leziunile arcului reflex (nerv, mononevrită, multinevrite, polinevrite, radiculite sau poliradiculite, leziuni medulare interesând mai ales cornul anterior și în bolile musculare), în leziunile centrale instalate brusc, în faza flască a paraliziei neuronului motor central, reflexele sunt abolite pentru ca după 3-8 săptămâni să devină exagerate trecându-se astfel în faza spastică. În această fază reflexul este eliberat de sub controlul inhibitor al neuronului central;

◊ exagerarea reflexelor osteotendinoase se produce în leziunile neuronului motor central (sindroame piramidale); în acest caz reflexele osteotendinoase pot fi vii, exagerate, foarte exagerate, polikinetice și cloniforme; clonusul constă într-o succesiune de contracții musculare ca urmare a întinderii tendonului de către examinator care determină prin acest excitant permanent apariția continuă a unui reflex (clonusul se ia la rotulă, la picior și la mână).

• Calitativ:

Se descriu două modalități ale modificărilor calitative ale reflexului: inversiunea reflexului și pendularitatea sa.

◊ inversiunea reflexului se găsește în leziunile căii eferente a arcului reflex respectiv și atunci excitația tendonului care pe calea aferentă ajunge la măduvă, va face sinapsa cu un neuron motor periferic superior sau inferior, prin neuronii intercalari și răspunsul va fi pe calea eferentă a unui nerv care are acțiune inversă nervului cercetat. Ca exemplu -percuția tricepsului brahial

va duce, în acest caz la contracția flexorilor antebrațului (biceps sau stilo-radial) în loc de extensie.

◊ pendularitatea reflexului apare în leziuni cerebeloase; în acest caz reflexul este amplu, neintervenția la timp a antagonistului și hipotonia cerebeloasă face ca revenirea din articulația respectivă a segmentului să nu se înscrie la timp, segmentul executând câteva oscilații pasive din ce în ce mai mici până se oprește complet. Acest reflex se cercetează de obicei în teritoriul rotulian sau tricipital.

- Reflexe patologice

Ca reflexe patologice, în leziunile piramidale apare semnul descris de Rossolimo (percuția interliniului digito-plantar duce la flexia plantară a ultimelor patru degete). Reflexul Bechterew-Mendel -se obține același răspuns la percuția osului cuboid. Reflexul Hoffmann constă în flexia reflexă a policelui ca urmare a ciupirii vârfului degetului medius.

- Reflexele cutanate

• Reflexele cutanate abdominale, superior, (D6-D7), mijlociu (D8-D9) și inferior (D10-D11-D12) constau în contracția mușchilor abdominali;

• Reflexul cremasterian (L1-L2) are ca răspuns ridicarea testiculului în bursă ca urmare a excitației cutanate în regiunea supero-internă a coapsei. Reflexele cutanate abdominale și cremasterian au valoare când sunt diminuate sau abolite și aceasta se întâmplă în leziunile piramidale, când sunt invers ca cele osteotendinoase, arcul lor reflex având o etapă superioară, calea eferentă fiind constituită din fasciculul piramidal. Ele sunt deci diminuate sau abolite atât în arcul reflex periferic cât și în leziunile centrale senzitive și motorii piramidale.

• Reflexul cutanat plantar are ca răspuns în mod normal, la excitația plantară mergând cu excitantul pe margine externă a piciorului până la degetul mic, flexia tuturor degetelor și contracția moderată a fasciei lata (reflex plantar în flexie); în leziunile piramidale reflexul este inversat, cu extensia degetului mare și desfacerea în evantai a tuturor celorlalte degete, contracția fasciei late fiind mai rapidă. Acest semn descris de Babinski este

foarte important pentru diagnosticul de sindrom piramidal; el este constatat fiziologic la copilul nou născut până la vârsta de aproximativ un an când copilul începe să stea în poziţie verticală, să meargă şi să fugă. În acest moment fasciculul piramidal s-a mielinizat complet.

- Reflexele de automatism medular

Se descriu două grupe mari: reflexul de flexie şi reflexul de flexie cu extensie încrucişată.

• Aceste reflexe de automatism medular sunt polisinaptice, se extind la mai multe mase musculare, au o latenţă mai mare de răspuns, sunt patologice arătând o leziune gravă ce separă măduva sublezională de segmentul supramedular care este normal. Se poate însoţi de tulburări vegetative (de micţiune, de defecaţie şi transpiraţie) şi se cercetează prin aplicarea unui excitant nociceptiv (ciupire puternică sau flexie puternică a degetelor piciorului de către examinator). Importanţa lor în neurochirurgie este mare: limita superioară de unde aplicăm un excitant determină apariţia acestor reflexe este limita inferioară a compresiunii medulare. Prezenţa lor arată că intervenţia chirurgicală este oportună dat fiind integritatea măduvei sublezionale. Aşa cum am mai spus permanentizarea reflexului de triplă flexie determină în unele boli neurologice paraplegia spastică în flexie.

- Reflexul de postură

Se obţine prin contracţia unui muşchi a cărui capete de inserţie au fost apropiate pasiv; el există în mod fiziologic şi este exagerat în leziuni extrapiramidale de tip parkinsonian. Acest reflex se poate obţine cu uşurinţă la muşchii biceps brahial, gambierul anterior şi flexorul dorsal al halucelui.

- Contracţia idiomusculară

Nu este un reflex, răspunsul muscular fiind direct în muşchi la percuţia acestuia. Se obţine în mod normal o contracţie a muşchiului respectiv; această contracţie idiomusculară se diminuă sau se abolește precoce în diverse afecţiuni musculare (miozite, boli degenerative ale muşchilor de tipul Distrofiei musculare progresive). În miotonie percuţia directă a muşchiului realizează o contracţie prelungită cu decontracţie lentă (contracţie miotonică).

Examinarea sensibilităţii

Examenul sensibilităţii constă în obţinerea unor date de la bolnav privind sensibilitatea subiectivă şi modalităţile de examinare a sensibilităţii obiective atât cea superficială (exteroceptivă) cât şi cea profundă (proprioceptivă).

Sensibilitatea subiectivă

În examinarea sensibilităţii subiective ne vor interesa acuzele pacientului pe care examinatorul trebuie să le recepţioneze cu mult tact, răbdare, ţinând cont în acelaşi timp de gradul de cultură al bolnavului. Dintre acuzele bolnavului senzaţiile anormale pe care le reclamă sunt de două feluri: durerile şi parestezііle. Aceste fenomene anormale, neplăcute, dureroase şi penibile au diverse intensităţi şi vor fi studiate în raport cu calitatea, intensitatea şi cauza care le-a provocat. Ne vom interesa în acelaşi timp de caracterul senzaţiilor, modul şi timpul de apariţie, periodicitatea, factorii care le influenţează, durata lor, modul de manifestare continuă sau intermitentă, localizarea, precum şi o serie de alţi factori asociaţi (vasomotorii, reacţii motorii etc.).

- Durerea

Apare ca o senzaţie neplăcută, penibilă şi după modul de manifestare, localizare şi modalitatea de provocare poate fi:

• nevralgia -o durere pe traiectul unui nerv şi în teritoriul său de distribuţie;

• durerile polinevritice -apar spontan dar pot fi provocate prin compresia maselor musculare şi a trunchiurilor nervoase la membre;

• durerile radiculare -se propagă de-a lungul unui nerv de la rădăcina lui către periferie, urmând teritoriul dermatoamelor; la membre sunt propagate de-a lungul lui, la trunchi de-a lungul nervului intercostal, transversal, în centură; ele se accentuează cu diverse manevre de alungire a nervului, cum sunt manevrele Laségue şi Bonnet pentru durerile radiculare din nevralgia sciatică;

• cauzalgia -este senzaţia dureroasă sub formă de arsură şi se prezintă în teritoriul inervat de nervii care au o importantă cantitate de fibre vegetative: la faţă trigemenul, la mână, pe faţa palmară, nervul median iar la picior, pe talpă, nervul sciatic popliteu intern.

• durerile coordonale -determinate de leziuni ce interesează fasciculul spino-talamic dorsal din măduva spinării sau trunchiul cerebral (fasciculul quinto-talamic) apar însoţite de parestezii iradiate în teritoriul tulburărilor obiective de sensibilitate.

• durerea talamică -apare de partea opusă leziunii, la faţă sau membre fiind caracterizată prin cauzalgie, hiperpatie şi tonalitatea afectivă.

• durerile corticale -prin excitarea câmpurilor corticale 3, 1, 2 apar în crize (crizele Jacksoniene senzitive), la membrele şi faţa de partea opusă leziunii iritative.

• durerile din tabes -au caracter radicular, fulgurant, localizate de obicei la membrele inferioare şi exagerate de variaţiile mediului exterior; deseori se însoţesc de crize dureroase viscerale, gastrice, intestinale, laringiene etc.

• cefaleea frecvent întâlnită în patologia neurologică apare având manifestări caracteristice în raport cu fiziopatologia şi cauza care a provocat-o. Din cadrul cefaleelor se desprinde ca o entitate patologică aparte migrena care în forma sa tipică apare ca o hemicranie, sub formă de crize, însoţită de tulburări vasculo-vegetative caracteristice şi tulburări de vedere.

- Paresteziile

Paresteziile -senzaţii anormale care apar sub diferite forme: amorţeli, furnicături, înţepături etc., şi se pot întâlni la debutul sau în faza de reparaţie a unor leziuni ale sistemului nervos periferic ca şi în alte leziuni ale sistemului nervos central (organice sau funcţionale); de asemenea ele pot fi prezente în afecţiunile vasculare periferice (spasme arteriale, arterita obliterantă etc.).

Sensibilitatea obiectivă

Sensibilitatea obiectivă se cercetează aplicând diferiţi excitanţi după modul de sensibilitate examinată: superficială (exteroceptivă) care cuprinde sensibilitatea tactilă, termică şi dureroasă şi sensibilitatea profundă (proprioceptivă) conştientă.

- Căile sensibilităţilor (Fig. 21), indiferent de modalitate -superficială sau profundă, este alcătuită din 4 neuroni ce merg de la receptori şi până la scoarţa cerebrală câmpul 3, 1, 2 din parietala ascendentă.

• Primul neuron pentru toate modalităţile de sensibilitate îşi are pericarionul situat în ganglionul spinal, respectiv ganglionul nervilor cranieni (ganglionul Gasser pentru perechea a V-a, geniculat pentru perechea VII bis, Corti şi Scarpa pentru VIII şi VIII bis, Andersch şi Enreriter pentru IX şi jugular şi plexiform pentru perechea a X-a).

• Al doilea neuron este diferit, pentru sensibilitatea superficială neuronii din ganglionii spinali fac sinapsă prin axonul său care constituie fibrele scurte pentru sensibilitatea termo-algezică şi mijlocii pentru sensibilitatea tactilă; la baza cornului posterior, pericarionul celui de-al doilea neuron trimite prelungirea axonică ce se încrucişează preependimar alcătuind de partea opusă fasciculele spino-talamic ventral (tact) şi dorsal (termo-algezic) care ajungând în talamus, în pulvinar, face sinapsă cu cel de-al III-lea neuron senzitiv. De aici axonii celulelor senzitive talamice fac sinapsă în scoarţa parietală (câmpurile 3, 1, 2) cu cel de-al IV-lea neuron senzitiv. Menţionăm că o parte din sensibilitatea tactilă împrumută şi calea sensibilităţii profunde conştiente.

• Al doilea neuron senzitiv pentru sensibilitatea profundă conştientă se află situat în nucleii lui Goll şi Burdach din bulb de aceeaşi parte, fibrele care conduc sensibilitatea profundă conştientă merg direct prin fibrele lungi ce alcătuiesc fasciculele Goll şi Burdach situate în cordonul posterior al măduvei spinării. Aici, în bulb, are loc decusaţia piriformă a lui Spitzca formând de partea opusă panglica lui Reil medială care face sinapsa cu al treilea neuron senzitiv din talamus şi apoi scoarţa parietală ascendentă.

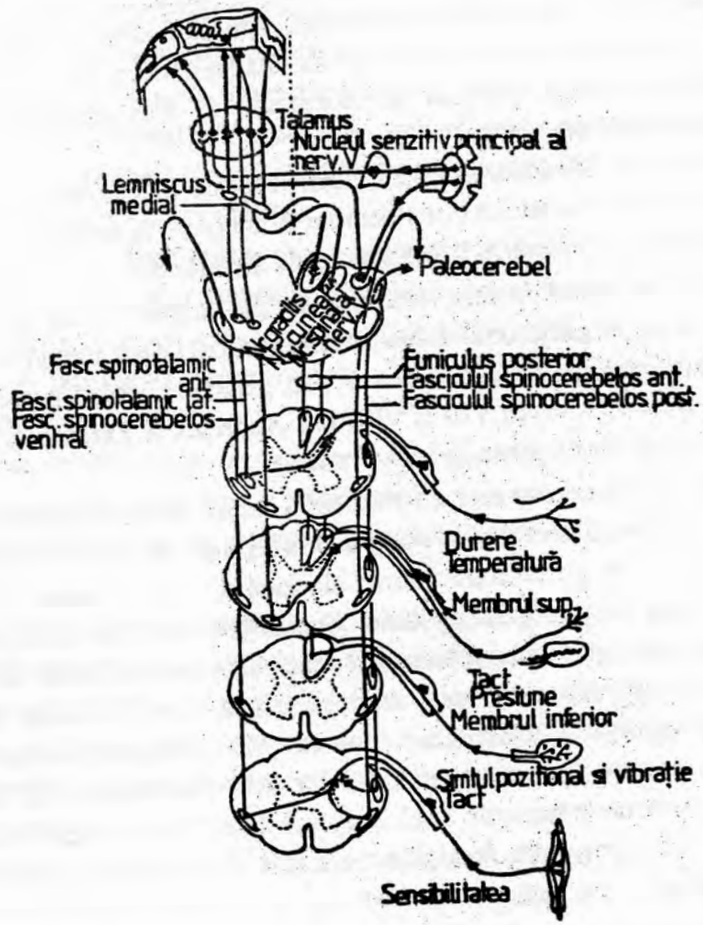


Fig. 21
Căile sensibilității

• La nivel cefalic inervația senzitivă a tegumentelor este asigurată de nervii cranieni senzitivi și de rădăcinile cervicale superioare ale nervilor

rahidieni (nervul lui Arnold și ramurile plexului cervical superficial). Primul neuron se află situat într-unul din ganglionii corespunzători cu cel spinal. Al doilea neuron își are pericarionul diferit în nucleii senzitivi situați în trunchiul cerebral - nucleul gelatinos pentru V (care se întinde de la protuberanță la bulb și apoi primele 5 mielomeri) și nucleul solitar pentru IX și X. De aici, axonii celui de-al doilea neuron senzitiv se încrucișează alipindu-se la fasciculul Panglica lui Reil medială și face conexiuni cu cel de-al treilea neuron din nucleul semilunar al lui Flechsig din talamus (specific pentru sensibilitatea feței). De aici, axonii celulelor se proiectează pe scoarța parietală unde se găsește cel de-al IV-lea neuron senzitiv. Există o somatotopie care reprezintă diferit proiecția sensibilității de la nivelul extremității cefalice ceea ce explică dispoziția diferită a tulburărilor de sensibilitate la nivelul feței cum ar fi zonele de anestezie concentrice ale tulburărilor de sensibilitate din siringobulbie.

Inervația cutiei craniene (tabla internă și dura mater) este asigurată de nervul trigemen care prin cele trei ramuri senzitive inervează dura mater din fosa cerebrală anterioară, segmentul anterior al coasei creierului, sinusul longitudinal superior și cortul cerebelului prin ramul oftalmic; dura mater din regiunea fosei mijlocii primește sensibilitatea prin ramuri din maxilarul superior iar cea din jurul arterei meningee mijlocii are asigurată sensibilitatea de către ramul mandibular. Nervul pneumogastric dă ramuri pentru sensibilitatea meningelui din fosa cerebrală posterioară; fibrele simpatice provenite din plexurile și ganglionii cervicali se distribuie formațiilor endocraniene de-a lungul arterei carotide interne, vertebrale și meningee mijlocii.

De menționat și bogăția anastomozelor între diferiții nervi cranieni senzitivi care împreună cu prezența unui contigent bogat de fibre vegetative din această regiune explică fenomenele de iradiere a durerilor cefalice și frecventele manifestări vegetative care le însoțesc.

Examenul sensibilității obiective, în care elementul subiectiv, voit sau nu, poate influența rezultatul cercetărilor întreprinse de examinator în această privință, trebuie făcut în anumite condiții:

• camera de examinare a sensibilității trebuie să fie liniștită și cu o temperatură obișnuită;

• se face cunoscut excitantul pe care îl vom folosi pentru examinarea diferitelor forme de sensibilitate;

• examinarea sensibilității se face cu bolnavul având ochii legați cu o batistă pentru a nu vedea excitantul și locul unde se aplică;

• în timpul examinării bolnavul nu va fi influențat de examinator, deoarece sugestionarea bolnavului poate duce la obținerea de date eronate;

• bolnavul va răspunde prin "da" la aplicarea fiecărui excitant, va preciza locul unde i s-a aplicat excitantul respectiv (topognozia);

• excitantul va fi aplicat întâi de partea presupusă sănătoasă și apoi, prin comparație, de partea bolnavă;

• în examinare, pentru a se aprecia nivelul tulburărilor de sensibilitate, este bine a se merge de la regiunea anesteziată spre partea sănătoasă; examenul se va repeta pentru a avea o imagine a constanței tulburărilor de sensibilitate;

• examinarea sensibilității nu trebuie să dureze prea mult pentru a nu obosi bolnavul;

-Sensibilitatea tactilă se va examina aplicând pe tegumente sau mucoase un excitant adecvat, vată sau o bucățică de hârtie, apreciindu-se dacă bolnavul prezintă o diminuare a sensibilității (hipoestezie) sau abolirea ei (anestezie tactilă); este bine a se repeta cercetarea sensibilității pentru a compara cu datele obținute anterior, precizând în același timp locul unde s-a aplicat excitantul (topognozia). Pentru discriminarea tactilă (posibilitatea de a distinge doi excitanți aplicați simultan pe piele, la o oarecare distanță) ne folosim de compasul Weber. În acest scop trebuie ca examinatorul să cunoască limitele în care distanța celor doi excitanți (ghiarele compasului) sunt percepute ca doi excitanți.

Dermolexia este citirea pe piele, cu ochii închiși, a unei litere sau cifră desenate de examinator pe pielea persoanei examinate comparativ în cele două jumătăți ale corpului.

- Sensibilitatea termică

Se examinează aplicând două eprubete: una cu apă caldă (până la 45^0) și alta cu apă rece (sub 15^0), bolnavul fiind cu ochii închiși; aplicând neregulat cele două feluri de temperaturi (dacă simte prea tare -hiperestezie, hipoestezie sau anestezie dacă simte mai puțin sau sensibilitatea termică este abolită); bolnavul deci trebuie să recunoască intensitatea stimulului termic; dacă recele și caldul sunt percepute ca senzație de căldut se numește -izotermognozie; dacă recele este perceput cald și caldul rece, înseamnă o inversiune a sensibilității termice. Există și posibilitatea ca bolnavul să nu perceapă decât una din cele două modalități de temperatură.

- Sensibilitatea dureroasă

Pentru sensibilitatea dureroasă se va aplica un excitant dureros (vârf de ac) și se examinează în același mod ca și pentru celelalte modalități de sensibilitate superficială. Se poate constata, după intensitatea tulburărilor, o hiperestezie, hipoestezie și anestezie dureroasă.

- Examenul sensibilității profunde conștiente

Vom cerceta simțul atitudinii segmentelor în articulații (sensibilitatea mioartrokinetică) și sensibilitatea vibratorie.

• sensibilitatea profundă conștientă mioartrokinetică se examinează deplasând un deget sau un segment mai mare, într-o anumită direcție; bolnavul cu ochii închiși trebuie să recunoască segmentul deplasat din articulația respectivă, precum și direcția respectivă. Examinarea se face întâi la membrele inferioare apoi și la cele superioare, începând de obicei cu articulațiile distale.

• pentru examinarea sensibilității vibratorii vom folosi un diapazon cu tonalitate joasă, pe care-l aplicăm bolnavului care este cu ochii închiși, pe diferite extremități sau creste osoase și apreciem perceperea vibrațiilor de către persoana examinată, intensitatea vibrațiilor și eventual lipsa acestei perceperi.

• pe lângă aceste două feluri de sensibilitate profundă conștientă se mai cercetează și sensibilitatea profundă dureroasă - musculară, osoasă,

globii oculari, testiculi, ovare, sâni, apreciindu-se această sensibilitate prin compresia puternică a organelor respective.

• în activitatea nervoasă superioară se va cerceta posibilitatea recunoaşterii unui obiect mic (cu ochii închişi), persoana respectivă trebuie să recunoască obiectul (denumindu-l), prin analiza şi sinteza pe care scoarţa cerebrală parietală (câmpurile 5 şi 7) o face, privind informaţiile primite (mărimea, forma, greutatea, duritatea, neregularitatea formei şi alte caracteristici) şi care constituie fenomenul de stereognozie. Leziunile parietale duc la lipsa de recunoaştere şi denumire a obiectului, cu ochii închişi, dar în acelaşi timp fără tulburări de sensibilitate obiectivă, ceea ce constituie astereognozia primară. În cercetarea dermolexiei precizăm dacă bolnavul parietal prezintă fenomenul de adermolexie.

*

În raport cu topografia leziunii care interesează tulburările obiective ale sensibilităţii se vor descrie diverse tipuri: nevritic, radicular, polinevritic, paraplegic, tetraplegic, Brown-Sequard, tipul hemiplegic şi tipul cu tulburări de sensibilitate funcţională (care poate lua aspectul topografic al oricărui tip).

- Disociaţiile de sensibilitate

Acestea apar ori de câte ori la starea anestezică nu participă toate modalităţile de sensibilitate; se descriu astfel de situaţii:

• disociaţia siringomielică - pierderea sensibilităţii termoalgezice cu păstrarea sensibilităţii tactile şi profunde conştiente (acesta se găseşte în siringomielobulbie, în sindromul Brown-Sequard, unele sindroame de trunchi cerebral cum ar fi cel latero-bulbar tip Wallemberg etc.;

• disociaţia tabetică - se caracterizează prin pierderea sensibilităţii profunde conştiente cu păstrarea sensibilităţii superficiale (se găseşte în tabes şi sindroamele pseudo-tabetice).

Examenul nervilor cranieni

Examenul nervilor cranieni se va face în ordine, cerectându-se după specificul funcţional al fiecărui nerv, bilateral, folosindu-se în acelaşi timp examenele complimentare.

I. Nervul olfactiv

Se vor examina cu această ocazie toate componentele analizatorului olfactiv, începând cu zona de percepţie nazală, proiecţia corticală temporală (uncus hipocampus, nucleul amigdalian şi traiectul căilor olfactive incluzând şi nervul).

Examenul olfactiv se va face în anumite condiţii:

• se dă bolnavului să miroase diferite substanţe olfactive cunoscute de persoana examinată, în raport şi cu cultura sa; bolnavul, cu ochii închişi, va recunoaşte felul şi intensitatea substanţei olfactive, după ce i se aplică excitantul respectiv - întâi de partea presupusă bolnavă şi apoi spre comparare de partea sănătoasă.

• pentru testarea sensibilităţii olfactive se foloseşte şi olfactometrul Elsberg-Levy.

Tulburările care apar pot fi sub formă de hiposmie (diminuarea olfactivă), anosmie (pierderea mirosului) şi hiperosmie (perceperea mirosului mai pronunţat); se mai pot întâlni parosmie (confundarea diverselor mirosuri) precum şi cacosmia (mirosuri pervertite, de obicei dezagreabile).

II. Nervul optic

Ca şi precedentul este un nerv senzorial care porneşte de la retină conducând spre scoarţa cerebrală occipitală, câmpurile 17, 18 şi 19 excitaţiile luminoase, parţial încrucişate.

Examenul vederii presupune cercetarea acuităţii vizuale, a câmpului vizual şi a fundului de ochi.

- Acuitatea vizuală

Se cercetează cu ajutorul optotipului care are inserate litere de mărimi diferite; rândurile de litere pot fi citite de o persoană normală de la o distanţă de 5 m. Se va citi cu fiecare ochi în parte şi comparativ se va aprecia acuitatea vizuală în raport cu mărimea de litere citite. În lipsa optotipului se va aprecia dacă bolnavul vede degetele examinatorului care se îndepărtează şi se apropie de ochiul examinat. Diminuarea acuităţii vizuale se numeşte ambliopie, iar pierderea văzului amauroză sau cecitate. Cecitatea poate fi periferică prin leziuni ale retinei sau ale nervului optic şi poate şi unilaterală; cecitatea corticală este obligatoriu bilaterală şi se deosebeşte de cea periferică prin păstrarea reflexelor pupilare dar cu abolirea reflexului la ameninţare, examenul fundului de ochi este normal iar uneori apar halucinaţii vizuale şi tulburări psihice.

Se va examina de asemenea, simţul culorilor care este afectat în anumite leziuni ale analizatorului vizual (discromatopsie) şi care apar mai frecvent congenital prin fenomenul numit daltonism (bolnavul nu recunoaşte culoarea roşie şi verde).

- Examenul câmpului vizual

Spaţiul pe care-l percepe un ochi, axul său rămânând fix, se cercetează cu campimetrul Foerster, care, prin plimbarea unui cursor pe semicercul aparatului, pus în diferite poziţii perpendiculare se apreciază, prin unirea punctelor rezultate - câmpul vizual. În lipsa acestui aparat se poate cerceta câmpul vizual plimbând în direcţii diferite, în loc de semicercul aparatului, degetul arătător al examinatorului sau apreciind spaţiul respectiv fixând cele două mâini şi întrebând bolnavul, care are ochii ficşi înainte, dacă percepe cele două mâini ale examinatorului. Mişcând una din mâini întrebăm bolnavul care mână este în mişcare. De partea îngustării câmpului vizual sau a lipsei sale, bolnavul nu percepe mâna examinatorului. Cu această metodă ne putem orienta, în mare, asupra câmpului vizual.

Examenul câmpului vizual ne poate arăta modificări în sensul unei hemianopsii care în raport cu leziunea poate fi homonimă sau heteronimă (Fig. 22), cecitate la un ochi sau ambii, cu diferenţierea clinică de cecitate periferică sau centrală; în leziunile parţiale ale fibrelor Gratiolet ca şi în cele

corticale, de o parte şi de alta a scizurii calcarine, pot apare hemianopsii în cadran. De multe ori, însă, în câmpul vizual apar pete oarbe (scotoame) sau scânteietoare ca în migrenă.

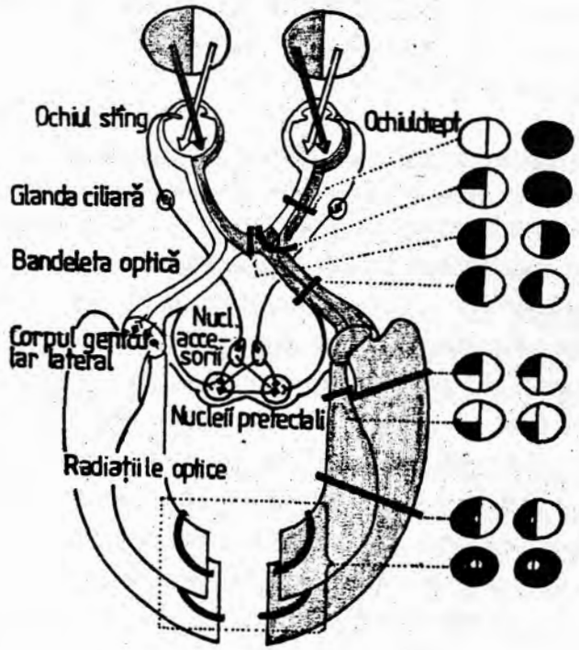


Fig. 22
Tulburările câmpului vizual

- Examenul fundului de ochi

Examenul fundului de ochi se efectuează cu aparatul numit oftalmoscop şi care ne poate arăta starea papilei optice, aspectul vaselor retiniene precum şi prezenţa de alte fenomene caracteristice unor boli neurologice. Aspectul care interesează pe neurolog este staza papilară, fie prin papilită (papila este congestionată-roşie, cu dilataţii venoase, marginile sunt şterse, proemină până la două dioptrii dar cu acuitate vizuală redusă) fie prin edem în cadrul triadei simptomatice cu cefalee şi vărsături caracteris-

tice sindromului de hipertensiune intracraniană. Vederea este relativ păstrată, deseori bolnavul prezentând obnubilări ale vederii şi vedere ca prin ceaţă. Un alt aspect este cel de atrofie optică când papila devine escavată, decolorată, cu marginile net dilimitate şi vase înguste; în papilită vederea este diminuată până la cecitate. Atrofia optică poate apare în contextul unui proces inflamator al nervului optic sau ca urmare a unei staze papilare prin edem sau papilită.

Examenul nervilor oculomotori: III, IV şi VI

Examinarea mişcărilor globilor oculari în diferite direcţii (musculatura extrinsecă) şi concomitent pentru oculomotorul comun se vor examina şi pupilele cu reflexele respective (musculatura intrinsecă - a irisului).

Vom vedea dacă bolnavul are ptoză palpebrală şi dacă este în strabism divergent (nervul III) sau convergent (nervul VI); din cauza strabismului, ochii ne mai fiind pe acelaşi plan, ia naştere diplopia (vederea dublă). Aceasta poate fi homonimă (paralizie de VI) sau heteronimă (paralizie de III). Mişcările globilor oculari sunt limitate în direcţia muşchilor inervaţi de diferiţi nervi oculomotori; mişcările de lateralitate externă a globului ocular (perechea a VI-a sau abducens), cele din privirea în sus, jos sau înăuntru sunt consecinţa oculomotorului comun (OMC sau III) iar privirea în jos şi în afară este limitată, apărând şi diplopia caracteristică în paralizia nervului patetic (IV). Această diplopie, în paralizia de patetic necesită a fi cercetată cu o sticlă colorată în roşu.

- Examenul pupilei

La examenul pupilelor vom cerceta mărimea, forma, inegalitatea, regularitatea, poziţia centrală ca şi reflexele - în principal reacţia la lumină şi acomodarea la distanţă.

Pupila poate arăta o micşorare uni sau bilaterală -mioză, care se poate asocia cu alte semne clinice importante pentru diagnostic. Mioza bilaterală punctiformă la un comatos pune problema unei hemoragii pontine. Mioza unilaterală cu ptoză palpebrală şi enoftalmie constituie triada simptomatică a sindromului Claude Bernard-Horner şi arată de obicei o leziune medulară

sau radiculară simpatică C_8-D_1 sau un sindrom latero-bulbar tip Wallemberg şi traduce o leziune de deficit simpatic. Midriaza unilaterală este de obicei paralitică, ea însoţeşte o paralizie de oculomotor comun, fiind expresia deficitului parasimpatic. Midriaza bilaterală se instalează în cursul unei intoxicaţii (atropină, belladonă, botulism).

Reflexul fotomotor constă în micşorarea pupilei la pătrunderea unui fascicul luminos şi mărirea pupilei la întuneric.

Reflexul de acomodare este cu mioză la apropierea de ochi a unui obiect şi midriază la îndepărtarea lui. Cu această ocazie vedem şi convergenţa globilor oculari, dacă reflexul se caută la ambii ochi.

Aceste reflexe se examinează pentru fiecare ochi în parte, examinatorul descoperind pe rând ochii pentru examinare sau ridicând pleoapele pe rând pentru a intra fasciculul luminos, bolnavul privind fix înainte. Reflexul este şi consensual; atunci este cercetat la un ochi acelaşi lucru se întâmplă şi la ochiul opus dat fiind încrucişarea căilor optice nazale.

Când reflexul fotomotor este pierdut iar reflexul de acomodare la distanţă este prezent se constituie semnul Argyl Robertson patognomonic pentru luesul nervos dar şi pentru leziuni de altă natură situate periapeductal în substanţa cenuşie. Acest semn se însoţeşte de inegalitate pupilară şi diferite modificări ale conturului şi regularităţii pupilelor, în sifilisul nervos.

Când toţi muşchii globilor oculari sunt paralizaţi se realizează o oftalmoplegie, care poate fi limitată numai la muşchii externi ai globilor oculari (oftalmoplegie extrinsecă) sau la muşchii irieni (oftalmoplegie intrinsecă). Când paralizia interesează şi musculatura extrinsecă şi cea intrinsecă oftalmoplegia devine totală.

- Examinarea mişcărilor conjugate

Odată cu examinarea oculomotorilor se impune şi cercetarea mişcărilor conjugate ale globilor oculari, punând bolnavul să se uite lateral, în sus, în jos şi să rotească ochii. Acestea sunt mişcările voluntare; în acelaşi timp vom examina şi mişcările automate-reflexe ale globilor oculari. Clinic punem bolnavul să privească un obiect care stă fix, iar noi îi mişcăm capul. În această mişcare globii oculari care fixează obiectul rămân ficşi şi nu ur-

meazâ mişcările capului. Prin probe instrumentale se folosesc probele vestibulare care provoacă un nistagmus ce este un alt aspect al motilităţii automatico-reflexe.

În reglarea mişcărilor globilor oculari vom ţine seama de integritatea ariei 8 şi 17 pentru mişcările voluntare, de sistemul extrapiramidal, cerebelos şi vestibular care intervin în mişcările automatico-reflexe, în coordonarea mişcărilor şi stabilitatea acestora.

Lezarea ariei 8 produce paralizia mişcărilor de conjugare ale globilor oculari, ochii privind leziunea; leziunile iritative ale acestei arii duc la apariţia deviaţiei conjugate a globilor oculari şi ai capului spre membrele de partea opusă leziunii (crizele adversive oculo-cefalogire). Dacă leziunea este pe nucleii extrapiramidali, atunci se obţine o rigiditate axială a globilor oculari şi ai capului pentru privirea în sus aşa cum se întâlneşte în sindromul Steel-Richardson-Olszevski; în sindromul parkinsonian asistăm la crizele oculogire cu deviaţie tonică a globilor oculari în sus şi privirea plafonată. La cerebelos apare o instabilitate a globilor oculari cu nistagmusul cerebelos; la vestibular nistagmusul (vertical, orizontal şi orizonto-rotator) apare în diferite leziuni topografice ale trunchiului cerebral.

Fig. 23.a
Sindromul Foville peduncular

Fig. 23.b.
Sindromul Foville protuberanţial inf.

În raport cu sediul leziunii, înainte sau după încrucişarea fasciculului care face legătura între OMC pe de o parte şi OME de cealaltă parte, se constată paralizia lateralităţii cu devierea globilor oculari de aceeaşi parte cu leziunea sau de partea opusă leziunii realizează tipurile de sindrom Foville superior (peduncular şi pontin superior) şi respectiv inferior (Foville protuberanţial inferior) (Fig. 23 a, b); paralizia verticalităţii, în sus şi în jos, constituie sindromul Parinaud-peduncular.

Examenul nervului trigemen

Nervul trigemen va fi examinat din punct de vedere senzitiv (ramurile oftalmic, maxilar superior şi inferior sau mandibular); motor numai pentru ramul inferior; nervul trigemen este şi vegetativ:

Examenul senzitiv

Din punct de vedere senzitiv se va examina sensibilitatea feţei şi frunţii (fără regiunea gonionului care aparţine de C_2) atât subiectiv cât şi obiectiv

- subiectiv - bolnavul poate acuza diverse parestezii care să intereseze regiunile faciale pe cele trei ramuri senzitive ale trigemenului dar cel mai important este sindromul algic, localizat cel mai frecvent pe ramul maxilar superior sub formă de nevralgie de trigemen; nevralgia de trigemen poate fi esenţială sau secundară, diferenţiindu-se între ele prin caracteristicile clinice; în acest sens ne vom interesa dacă durerile paroxistice apar pe un fond dureros continuu, dacă se însoţesc de contractura facială sau de fenomene vasculo-vegetative; de asemenea dacă apar prin atingerea unor zone (trigger zone), dacă apar în legătură cu un factor oarecare şi dacă se însoţeşte de alte simptome din partea nervilor vecini sau a unor fascicule senzitive, motorii sau cerebeloase; se va cere un examen stomatologic complet pentru a se aprecia eventuala cauză care declanşează paroxismul dureros, precum şi o radiografie craniană vizând faciesul şi baza craniului pentru a depista eventualele procese de tip inflamator, tumoral sau de altă

natură. Acestea ar fi mai bine vizualizate prin C.T. (tomografie computerizată)

• obiectiv - se va cerceta sensibilitatea superficială dar şi profundă folosind aceleaşi metode de examinare ca şi la sensibilitatea generală; în aceste cazuri vom aprecia dacă sensibilitatea feţei este păstrată sau tulburată, topografia acestor modificări pe cele trei ramuri ale trigemenului precum şi intensitatea lor (hipo sau anestezie superficială sau profundă). Vom consemna de asemenea dacă la trunchi există tulburări de sensibilitate, de partea opusă şi dacă este completă sau disociată.

Examenul motor

Funcţia motorie va fi examinată inspectând fosele temporale şi maseterine unde s-ar putea evidenţia, prin atrofii musculare, o scobitură a acestor regiuni, uni sau bilateral. Dacă leziunea este unilaterală, cu ocazia mişcărilor de masticaţie se observă imposibilitatea acestei funcţii de partea leziunii şi devierea mandibulei de aceeaşi parte, când bolnavul deschide gura. În leziunile motorii bilaterale ale masticatorilor, mandibula este căzută iar masticaţia este imposibilă. Se va cerceta dacă actul masticaţiei este diminuat cu efortul sau are variaţii în cursul zilei; se va cerceta de asemenea dacă muşchii masticatori sunt contractaţi - printr-un proces de excitaţie cu contractura musculaturii respective, fapt ce constituie trismusul (tetanos, procese inflamatorii locale sau pe nerv, diverse procese infiltrative tumorale etc.); se va controla starea muşchilor care pot fi inflamaţi dar în acelaşi timp se va controla articulaţia temporo-mandibulară pentru eventualele luxaţii la acest nivel şi care pot produce uneori dureri (sindromul Costen).

• reflexul corneean produce un clipit la atingerea corneei; ochiul trebuie să privească de partea opusă pentru ca bolnavul să nu vadă excitantul care ar putea produce un reflex oculo-palpebral; reflexul este diminuat sau abolit în leziunile senzitive ale trigemenului care reprezintă calea aferentă şi în leziunile faciale periferice care reprezintă calea eferentă a acestui reflex.

• reflexul maseterin constă în contracţia muşchiului maseter la percuţia mandibulei prin intermediul degetului examinatorului şi ca răspuns se produce o contracţie a muşchilor masticatori cu ridicarea mandibulei.

• Se examinează de asemenea starea trofică a corneei unde este posibil să apară o keratită neuroparalitică; vom observa dacă nu apare o erupţie zosteriană, cel mai adesea în teritoriul ramului oftalmic; în unele cazuri de nevralgie de trigemen apare congestia conjunctivei cu hiperlacrimaţie sau hipersecreţie nazală.

Examenul nervului facial

La nervul facial vom examina funcţiile sale motorii, senzitive, senzoriale şi vegetative:

- Examenul motor va fi executat prin inspectarea feţei pentru a preciza mimica spontană determinată de impulsurile voluntare, involuntare şi automate; în leziunile centrale cele două sisteme de fibre eferente ale nervului facial, duc la tulburări ale mimicii voluntare prin leziuni ale fibrelor corticonucleare (fasciculul geniculat) sau ale mimicii spontane (automate) în leziunile nucleilor extrapiramidali aşa cum se întâlneşte în sindromul parkinsonian.

• Leziunile fasciculului geniculat determină modificări ale mimicii voluntare în domeniul musculaturii inervate de ramul inferior al facialului (paralizia facială de tip central);

• Leziunea bilaterală a fasciculului geniculat, care aşa cum ştim realizează un sindrom pseudo-bulbar, determină o modificare a mimicii voluntare cu facies cu aspect inexpresiv, prin dubla pareză facială; în sindromul pseudobulbar este tulburată şi mimica spontană în legătură cu starea afectivă, concomitent cu afectarea şi a nucleilor extrapiramidali - care sunt sub controlul scoarţei cerebrale (râsul şi plânsul spastic întâlnit în sindromul pseudobulbar şi degenerarea hepatocerebrală).

• În atingerea nucleilor striaţi cu sindrom parkinsonian faciesul devine inexpresiv, privirea este fixă, clipitul este rar, fenomene ce se aso-

ciază la o simptomatologie generală a parkinsonismului cu akinezie, hipertonie de tip extrapiramidal şi tremorul caracteristic.

• În sindromul extrapiramidal de tip hiperkinetic -hipoton (coree, atetoză), aspectul mimicii este modificat de mişcările involuntare caracteristic fiecărui sindrom extrapiramidal.

• Leziunile unilaterale ale facialului periferic interesează cele două ramuri motorii ale nervului facial, ceea ce determină o asimetrie facială cu suprimarea totală a mimicii (atât cea voluntară cât şi cea spontană, automată). Diplegia facială (paralizia dublă de nerv facial) duce la suprimarea mimicii cu cele două componente voluntară şi spontană-automată, bilateral.

• Motilitatea activă a feţei se face punând bolnavul să execute o serie de mişcări ale muşchilor inervaţi de nervul facial, apreciindu-se motilitatea frunţii, a sprâncenelor, închiderea ochiului, diverse grimase ale feţei, cu râs sau mişcări ale buzelor şi moţului bărbiei şi ale pielosului gâtului; de asemenea vom interoga bolnavul dacă prezintă mişcări involuntare ale feţei - fie hemispasm facial fie convulsii jacksoniene.

- Examenul senzitiv şi senzorial:

Senzitiv ne vom interesa dacă prezintă dureri în regiunea urechii sau retromastoidian; hipoestezia în regiunea externă a urechii în zona Ramsay-Hunt este mai rar întâlnită şi ea se examinează în acelaşi mod ca pentru sensibilitatea superficială generală; gustul în 2/3 anterioare ale limbii (înaintea veului lingual) se va cerceta pentru toate cele patru modalităţi de gust: acru, sărat, amar şi dulce. În acest sens se va aplica cu un beţişor cu vată înmuiată într-una din substanţele gustative, pe 2/3 anterioare ale limbii, de partea bolnavă comparativ cu cea sănătoasă, fără ca bolnavul să introducă limba în gură; el va scrie pe o hârtie gustul perceput sau va da din cap afirmativ sau negativ la rostirea de către examinator a cuvântului corespunzător unui excitant gustativ.

Se vor cercetă de asemenea reflexele a căror cale eferentă este nervul facial motor: reflexul naso palpebral, optico-palpebral, cohleo-palpebral, corneean, palmo-mentonier şi bucal (vezi paralizia facială periferică).

- Vegetativ

Se va observa cursul normal al lacrimilor; în paralizia facială periferică se observă scurgerea lacrimilor pe obraz (epiphora); de asemenea se examinează secreţia salivară.

- Examenele paraclinice

Se cercetează prin examenul electric clasic excitabilitatea neuromusculară în domeniul nervului facial; cercetarea se va efectua prin EMG atât pentru precizarea diagnosticului clinic dar mai ales a prognosticului paraliziei nervului facial.

Examenul nervului acustico-vestibular.

Se vor examina cele două componente ale perechii a VIII-a (acustic şi vestibular) în colaborare cu un examen ORL.

Examenul clinic al funcţiei auditive

Se face prin interogatoriu privind cauzele subiective ale persoanei examinate precum şi o serie de probe obiective.

- Subiectiv persoana respectivă poate relata dacă aude normal, dacă are anumite zgomote în urechi sau prezintă o diminuare sau chiar lipsa auzului uni sau bilateral.

- Metodele obiective constau în folosirea examinării acumetriei fonice, acumetria instrumentală şi audiometria.

• Acumetria fonică - se examinează rostind de către examinator cuvinte sau cifre pe care bolnavul trebuie să le repete; se examinează astfel fiecare ureche în parte, cealaltă fiind astupată cu vată. Persoana examinată trebuie să perceapă auzul transmis aerian prin voce şoptită de la o distanţă de 6 m, iar vocea tare de la o distanţă de 50 m. Auzul pentru cuvintele şoptite este diminuat în leziunile urechii medii şi externe iar în leziunile urechii interne tulburările de auz interesează atât vorbirea şoptită cât şi mai ales vorbirea cu voce tare.

• Acumetria instrumentală - constă în aprecierea auzului la percepţia aeriană: ticăitul ceasului sau auzul vibraţiilor unui diapazon (64 sau 128 vi-

braţii/secundă); se măsoară distanţa la care se aude ceasornicul sau diapazonul şi se compară cu urechea normală

Probele instrumentale folosite pentru depistarea unei diminuări a auzului (hipoacuzie) sau pierderea sa (surditate) care poate fi de tip transmisie aeriană (urechea externă şi medie) şi de tip percepţie prin transmisie osoasă:

◊ Proba Weber este obţinută prin aşezarea diapazonului, care vibrează, pe creştetul capului sunetul fiind perceput în mod egal de ambele părţi la subiectul examinat. Lateralizarea în leziuni de transmisie este de partea urechii afectate, iar în leziuni de tip percepţie (urechea internă şi nervul acustic) proba Weber este lateralizată de partea sănătoasă.

◊ Proba Rinné - constă în aplicarea diapazonului pe mastoidă pentru a vedea durata percepţiei osoase a sunetului produs de vibraţii iar după încetarea acestei percepţii se va continua estimarea percepţiei auditive aeriene, diapazonul fiind adus în faţa urechii; în mod normal raportul dintre percepţia osoasă şi aeriană este de 2/3.

• Audiometria apreciază sunetele de diferite tonuri emise de aparatura electronică pe care urechea le percepe, tonuri ce variază între "do" (128 c/sec) până la "do 8" (8192 c/sec), octavele succedându-se în progresie geometrică. Intensitatea tonurilor este cuprinsă între 0 şi 125 decibeli. Se testează fiecare ureche în parte şi se notează pragul de percepţie atât pentru transmisia aeriană cât şi de percepţie osoasă pentru întreaga gamă de tonuri, iar rezultatul se înscrie pe un grafic în care pe abcisă se notează frecvenţa sunetelor cercetate iar pe ordonată intensităţile din 10 în 10 decibeli. Curba audiometrică rezultă prin unirea punctelor reieşite din investigarea audiometrică şi este prezentată separat pentru transmisia aeriană şi cea osoasă.

• În general putem întâlni fenomene ce traduc iritaţia nervului acustic şi se prezintă súb forma unor sunete sau zgomote (acufene) pentru sunetele grave şi tinitus - în special pentru sunetele înalte;

• creşterea intensităţii de percepţie auditivă se numeşte hiperacuzie;

• hipoacuzia sau surditatea ca formă de deficit auditiv pot fi de transmisie sau de percepţie şi apar în diferite cauze: infecţioase, traumatice, tumorale etc.;

• când tulburarea de auz este şi de transmisie şi de percepţie, se numeşte surditate mixtă şi este realizată în cadrul interesării urechii medii şi interne determinate de unele procese infecţioase (otite) şi de otoscleroză;

• surdităţile de trunchi cerebral sau cortical (temporal) sunt rar întâlnite şi moderate în intensitate;

• există şi posibilitatea apariţiei unei surdităţi sub forma de agnozie auditivă pură (surditate psihică), rar întâlnită, mai frecvent fiind aceea pentru înţelegerea cuvintelor auzite (surditate verbală).

Examinarea componentei vestibulare

Se face clinic şi prin folosirea probelor instrumentale.

Interogatoriul îşi are aici mare importanţă, bolnavul acuzând senzaţia de vertij, o senzaţie de deplasare a obiectelor din jur sau a persoanei respective în raport cu obiectele din jur. Se poate de asemenea constata o serie de fenomene vegetative ce însoţesc vertijul.

Obiectiv se vor cerceta echilibrul static (cu proba Romberg), mersul cu ochii deschişi şi închişi, cercetarea probelor braţelor întinse şi a indicaţiei.

• În sindromul vestibular periferic staţiunea verticală nu este posibilă, iar când este posibilă bolnavul deviază de partea afectată (după închiderea ochilor, cade de partea leziunii după un interval de 20 sec.);

• mersul este cu deviere spre partea afectată; iar când bolnavul repetă mersul înainte şi înapoi de 4-5 ori el deviază de fiecare dată deplasările respective iau aspect de mers "în stea".

• la proba braţelor întinse, persoana de examinat fixând direcţia degetelor examinatorului, la închiderea ochilor trebuie să păstreze poziţia cu braţele întinse orizontal înainte şi paralele; în sindromul vestibular, la închiderea ochilor -braţele vor devia spre partea bolnavă;

• proba indicației: examinatorul stă cu brațul întins având degetul arătător extins; persoana examinată trebuie să atingă cu degetul său, fiind cu ochii închiși, degetul examinatorului ducând membrul superior al său în sus și în jos; la vestibular se observă devierea de fiecare dată a brațului spre partea afectată;

• prin mișcarea globilor oculari, în sens orizontal sau vertical urmărind degetul examinatorului care face această mișcare, la pacientul normal nu se observă nimic deosebit; în sindromul vestibular se observă prin această deplasare a globilor oculari apariția unor secuse musculare ce deplasează globii oculari în diferite sensuri; acest fenomen se numește nistagmus și el ia diferite direcții: în sus și în jos (vertical), orizontal și orizonto-rotator. Acesta poate apare fiziologic sub denumirea de nistagmus spontan opto-kinetic când subiectul urmărește un obiect în mișcare - de exemplu la persoanele care urmăresc peisajul dintr-un tren în mișcare.

Pe lângă probele clinice descrise mai sus în aprecierea integrității aparatului vestibular se folosesc o serie de probe instrumentale:

• proba rotatorie executată cu un scaun special care rotează subiectul de examinat, având ochii închiși. Învârtindu-l în acest scaun de 10 ori timp de 20 secunde în sens orar și după o perioadă de liniște de 10 ori în sens antiorar; se produce astfel o excitare a labirintului prin curentul endolimfatic din canalele semicirculare determinând apariția unor fenomene vestibulare, nistagmusul care ia naștere bătând cu secusa rapidă spre labirintul excitat; excitarea celor trei canale semicirculare se face deviind capul pacientului în diferite sensuri aducând fiecare canal în planul orizontal pentru a fi excitat de sensul rotației: pentru explorarea canalelor orizontale capul trebuie deviat cu 30^0 înainte; pentru canalul vertical frontal capul va fi deviat cu 60^0 iar pentru canalul vertical sagital se apleacă capul lateral cu 90^0.

• proba calorică constă în introducerea în urechea externă a 30 ml apă rece (la 25-35°C) sau apă caldă (40-45°C) timp de 30 secunde imprimând diferite poziții ale capului în raport cu canalul semicircular examinat care trebuie să fie situat în plan vertical; pentru canalul semicircular orizontal, canalul care este cel mai accesibil pentru această explorare, capul va fi înclinat pe spate cu 60^0; metoda se bazează pe faptul că lichidul endolimfatic răcit determină apariția unor curenți descendenți care având o direcție ampulofugă generează o hiperexcitabilitate și declanșează, după aproximativ 25 secunde de la injectarea apei, un nistagmus care va bate spre urechea opusă și devierea capului și brațelor spre urechea irigată, fenomene ce durează între 45-100 secunde.

• se pot folosi de asemenea proba galvanică și proba cronaximetrică;

• metoda electronistagmografică culege curenții de acțiune generați periocular de câțiva microvolți și care prin variațiile lor se poate aprecia în detaliu nistagmulsul spontan sau provocat în raport cu funcționalitatea vestibulară.

Nervul glosofaringian (perechea a IX-a)

Examenul nervului glosofaringian constă în cercetarea funcțiilor sale motorii, senzitive, senzoriale și vegetative.

• funcția motorie va fi explorată întrebând subiectul dacă are tulburări de deglutiție pentru alimentele solide; se va observa dacă pacientul prezintă tulburări de vorbire caracteristice paraliziei nervului;

• senzitiv se examinează subiectiv dacă acuză senzația de durere caracteristică nevralgiei de glosofaringian și obiectiv - dacă zonele inervate de glosofaringian sunt normale pentru toate modalitățile de examinare a sensibilității superficiale ce țin de mucoasa faringiană;

• concomitent cu sensibilitatea generală se examinează îndărătul veului lingual și gustul, folosind același procedeu ca pentru nervul facial. Se poate constata o diminuare a gustului (hipoguezie) sau o pierdere totală a gustului (aguezie) ca și pervertirea lui;

• reflexul faringian - constă în contracția musculaturii constrictorului superior al faringelui la excitarea mucoasei faringiene; se ia comparativ și se apreciază dacă este normal sau diminuat sau chiar abolit de partea leziunii; ridicarea faringelui cu tragerea lui de partea sănătoasă dă aspectul,

privind bolta palatină, că se trage o perdea la fereastră. Acesta este semnul perdelei lui Vernet.

• vegetativ se examinează secreţia glandelor salivare, parotidiene, inervat de nervul glosofaringian; în mod patologic poate fi o hiper sau o hipofuncţie a acestei glande.

Nervul pneumogastric

Se examinează funcţiile somato-motorii şi senzitive ca şi funcţiile vegetative motor şi senzitiv.

• somato-motor - se interoghează bolnavul dacă înghite bine alimentele lichide dat fiind că pentru subiectul normal această funcţie este necesară integrităţii velopalatine; ne vom interesa de asemeni de funcţia fonetică -dacă prezintă sau nu o voce nazonată (consecinţa unei paralizii); vălul palatului la inspecţie este hipoton şi căzut;

• somato-senzitiv va fi examinat ca pentru sensibilitatea generală superficială pe mucoasa velopalatină şi se va constata dacă prezintă diminuarea (hipo) sau abolirea sensibilităţii (anestezie);

• examenul reflexului velopalatin se face excitând cu un vârf nu prea ascuţit vălul palatului - comparativ partea bolnavă cu cea sănătoasă şi ca răspuns se realizează o ridicare a vălului palatului de partea sănătoasă; de partea bolnavă acest reflex poate fi diminuat sau abolit.

• vegetativ, interogatoriul va pune în evidenţă o serie de simptome privind unele organe inervate de vag (cardio-pneumo-enteric); se poate preciza normalitatea funcţiilor respiratorii cardio-vasculare precum şi a organelor subdiafragmatice.

Nervul spinal (perechea a XI-a)

Fiind un nerv pur motor cu cele două componente (spinalul intern şi extern) vom observa dacă din punct de vedere fonetic vocea este normală; prinderea unilaterală a spinalului intern duce la o voce bitonală prin prinderea unui muşchi al corzii vocale inervat de acesta; prinderea bilaterală

a spinalului intern duce la o stingere a vocii (disfonie) până la pierderea sa (afonie).

Spinalul extern care inervează sternocleidomastoidianul şi trapezul, mişcă capul în diferite direcţii cu flexia anterioară a capului, ducerea capului spre partea opusă precum şi aplecarea capului posterior şi ridicarea umărului. Aceste mişcări sunt limitate în paralizia nervului spinal extern. Se pot constata de asemenea, ca fenomen de excitaţie a nucleului nervului spinal, fasciculaţii musculare în sternocleidomastoidian şi trapez.

Nervul hipoglos (perechea a X-a)

Se examinează mişcările limbii dat fiind că acest nerv inervează muşchii principali ai limbii şi în special genioglosul; se apreciază dacă mucoasa şi coloritul limbii sunt normale, dacă limba este situată pe linia mediană, dacă nu prezintă atrofii uni sau bilateral, cu devierea limbii spre partea lezată (leziunea este unilaterală); important este să se cerceteze funcţia de masticaţie, deglutiţie şi pronunţarea lingualelor. Toate aceste semne dacă apar uni sau bilateral au o importanţă deosebită în constatarea unor leziuni care privesc teritoriul acestor nervi.

*

Examinarea ultimilor patru perechi de nervi cranieni, care sunt bulbari au o deosebită importanţă pentru funcţia deglutiţiei şi fonaţiei.

EXAMENUL SISTEMULUI NERVOS VEGETATIV

Examenul sistemului nervos vegetativ se referă la interogarea pacientului asupra diferitelor funcţii principale ale acestui sistem precum şi cercetarea unor reflexe vegetative.

Tegumentele

Vor fi examinate prin observaţia pe care examinatorul o face privind bolnavul complet dezbrăcat; se apreciază astfel coloraţia pielii şi a mucoaselor, cianozele, diversele eriteme, aspectul marmorat al pielii, diferitele dereglări vasomotorii; se vor depista unele modificări ale fanerelor, se va controla tensiunea arterială, oscilometria, reflexele vasomotorii, cu prezenţa dermografismului şi starea sa; reflexele vasoconstrictive (la aplicarea de rece) şi reflexele vasodilatatoare (la aplicarea de cald); se cercetează clinic şi prin investigaţii starea respiraţiei.

Secreţia sudorală

Se va aprecia dacă este spontană sau poate fi provocată aplicând o soluţie iodo-iodurată cu amidon -Lugol; se va delimita astfel regiunea unde secreţia sudorală este mai abundentă sau lipseşte. Aceste aspecte pot îmbrăca aspectul leziunilor medulare, ale nervilor periferici şi chiar polineuropatii vegetative; deseori aceste modificări cu hiperhidroză sau anhidroză se pot găsi şi ca tulburări funcţionale în cadrul unei nevroze.

Reflexele vegetative

- Reflexul anal intern este contracţia sfincterului anal la excitaţia (tuşeul rectal) fibrelor parasimpatice şi postganglionare (sacrat);

- Reflexul bulbo-cavernos este contracţia muşchiului bulbo-cavernos şi a sfincterului anal la comprimarea între degetul arătător şi police a organului penian;

- Reflexul scrotal constă în contracţia muşchiului dartos în urma excitării cu un obiect rece sau un ac a pielii perineului sau a zonelor interne ale coapsei;

- Reflexul pilomotor apare după 2-5 secunde când pielea ia aspectul de "piele de găină" în urma aplicării pe piele a unui obiect rece;

- Reflexul oculo-cardiac se ia apăsând timp de 20 secunde globii oculari care produc o bradicardie (2-12 bătăi pe minut mai puţin); dacă coboară cu 20-30 bătăi pe minut arată o hipertonie vagală, accelerarea pulsului apare în starea de hipotonie vagală;

- Reflexul solar apare ca un efect simpatic (diminuarea pulsului ca amplitudine, tahicardie uşoară) sau din contra un efect parasimpatic cu creşterea în amplitudine a pulsului şi bradicardie uşoară; exagerarea reflexului solar arată o hipertonie simpatică.

- Reflexul sino-carotidian - comprimarea zonei sino-carotidiană determină după 20 secunde o bradicardie şi uşoară hipotensiune arterială.

Tonusul vegetativ

Pentru aprecierea tonusului vegetativ (vagotonie sau simpatonie) se utilizează o serie de probe funcţionale farmaco-dinamice cu acţiune simpaticomimetică (adrenalina), parasimpaticomimetică (pilocarpina, eserina) şi parasimpaticolitică (atropina).

Examenul funcţiei vezico-sfincteriene

- Examenul clinic precizează prin anamneză modul de declanşare a micţiunilor şi gradul senzaţiilor în legătură cu acest act; se palpează regiunea hipogastrică pentru a depista un eventual glob vezical precum luarea sensibilităţii perineale ca şi activitatea reflexă bulbo-cavernoasă şi anală;

- Investigaţiile paraclinice constau în cistometrie care măsoară şi înregistrează grafic relaţia presiune-volum a lichidului conţinut în vezică;

- Determinarea rezistenţei sfincteriene la evacuarea prin sfincterometrie şi electromiografie;

- Comportament vezical de ansamblu - cervicometrografia şi cineradiografie;

- Reflexul vezico-uretral poate fi controlat prin cistografie cu substanţă de contrast;

- Bilanţul urinar: radiografia renală simplă, urografia descendentă, examenul urinii şi azotemia.

Examenul funcţiei ano-rectale

- Examenul clinic pune la dispoziţie datele privind gradul de necesitate şi modalitatea defecaţiei;

- Obiectiv se constată starea tonusului sfincterian (inspecţie şi tuşeu rectal), tulburări de sensibilitate perianale şi răspunsul reflex bulbocavernos anal.

Funcţia genitală

Este o funcţie complexă şi dificilă de explorat dat fiind lipsa educaţiei în această privinţă, pe de o parte şi jena interogatului pe de altă parte, ceea ce impune explorarea completă atât clinic cât şi paraclinic. Se vor interoga persoanele examinate privind comportamentul sexual al desfăşurării timpilor implicaţi în această funcţie importantă; de asemenea este foarte importantă depistarea la timp a unor deficienţe în sfera respectivă pentru precizarea unor afecţiuni neurologice, organice sau funcţionale în stadiul precoce de boală. De o importanţă deosebită este examinarea completă şi corectă a organelor genitale externe, glanda hipofiză ca şi explorarea pe multiple planuri endocrinologică şi psihologică.

În extremitatea cefalică sistemul nervos vegetativ cuprinde de asemenea formaţiuni simpatice şi parasimpatice, situate atât central cât şi periferic.

Sistemul simpatic al extremităţii cefalice îşi are originea în măduva spinării la nivel C_8-D_1, de unde pornesc fibrele preganglionare şi prin ramurile comunicante albe anterioare ajung în ganglionul stelat apoi prin lanţul cervical latéral simpatic abordează ganglionul cervical superior iar prin plexul pericarotidian ajunge intracranian; aici dă un ram anastomotic retrogaseria şi apoi urmând calea nervului oftalmic trece prin ganglionul ciliar, fără să facă sinapsă şi prin nervii ciliari lungi ajung la pupilă (irodo-

dilatatori); leziunile de deficit duce la apariţia sindromului Claude Bernard-Horner (mioză, enoftalmie, îngustarea fantei palpebrale, la care se poate adăuga vasodilataţia feţei, tulburări de sudoraţie etc.). Acest sindrom apare, aşa cum a fost descris anterior, în leziuni medulo-radiculare C_8-D_1, afecţiuni de diverse etiologii, sindromul Pancoast-Tobias (cancer de vârf de plămân cu interesarea ganglionului stelat), sindromul paratrigeminal Raeder şi sindromul laterobulbar tip Wallemberg; este de asemenea însă, mai rar întâlnit în leziunile tumorale sau vasculare ale hipotalamusului posterior.

În sindromul Pourfour de Petit prin iritarea simpaticului cervical tabloul clinic este invers sindromului Claude Bernard-Horner, adică midriază, exoftalmie şi lărgirea fantei palpebrale. Ca etiologie, pe lângă cele ce produc sindromul Claude Bernard-Horner se poate descrie asocierea sa în crizele dureroase tip Raynaud, tulburări vasomotorii din traumatismele umărului, coastele cervicale şi smulgeri de plex brahial.

Tot în cadrul manifestărilor în extremitatea cefalică a patologiei simpatice citâm arterita temporală şi hemiatrofia feţei - pe care le vom descrie la diagnosticul diferenţial al nevralgiei şi paraliziei nervului trigemen.

În ce priveşte sistemul parasimpatic în extremitatea cefalică el este alcătuit din nucleii salivar inferior (bulb), salivar superior şi lacrimal în punte şi nucleul Edinger-Westphal din pedunculii cerebrali. Aceste formaţiuni ca şi patologia lor vor fi descrise la sindroamele trunchiului cerebral.

Examenul limbajului (vorbirii)

Examenul limbajului are ca scop să cerceteze posibilităţile de înţelegere şi exprimare a vorbirii şi în acelaşi timp de a constata dacă există sau nu tulburări în această funcţie complexă.

- Vorbirea expresivă

Vom examina mai întâi vorbirea expresivă atât pentru funcţia de formulare a engramelor (noţiunilor) la nivel cortical, în activitatea nervoasă superioară care implică cele două forme de exprimare -prin viu grai şi prin scris cât şi al aparatului reglator şi de execuţie a vorbirii.

Examenul vorbirii exprimate

- Vorbirea spontană se cercetează punând subiectul să povestească ceva legat de istoricul bolii sau unele evenimente pe care le-a trăit. Vom aprecia certitudinea exprimării cuvintelor, dacă acestea sunt legate în propoziţii sau fraze, dacă exprimă prin conţinut datele înlănţuite logic. Se va trece apoi la denumirea unor obiecte, dacă le recunoaşte, la ce folosesc şi apoi apreciem modul de răspuns la unele întrebări mai simple apoi mai complexe. Examenul limbajului automat se face punând bolnavul să-şi spună numele, prenumele, locul şi data naşterii, să enumere zilele săptămânii, lunile anului, să numere până la 10 înainte şi înapoi curent sau din doi în doi. Pentru subiecţii care au o altă limbă maternă sau sunt poligloţi examinarea se va face şi pentru limbile cunoscute de bolnav.

- Vorbirea repetată: se cere examinatului să repete câteva cuvinte pe care le rosteşte examinatorul; se trece apoi la cuvinte mai complicate şi în acelaşi timp se cere să repete o serie de propoziţii, fraze, piese muzicale. Desigur, toate cele solicitate de la bolnav trebuie să ţină seama de nivelul funcţiilor intelectuale ale persoanei examinate ca şi nivelul pregătirii lui (cultural).

- Vorbirea scrisă:

• Se începe cu scrierea literelor şi a cuvintelor simple, apoi propoziţii şi fraze; se trece apoi la scrierea copiată, la început cuvinte, apoi fraze, copiatul unui text (scris de mână sau de tipar); se examinează de asemenea scrierea cifrelor simple sau complicate.

• Examenul desenului simplu, apoi mai complicat cu figuri geometrice, o casă, un copac, se face la cerere observându-se dacă se execută corect şi cu toate elementele; se trece apoi la examinarea unui desen la cerere copiat; se cere bolnavului de asemenea să relateze elementele dintr-un tablou, să ne spună ce reprezintă tabloul respectiv.

- Vorbirea înţeleasă.

• se începe prin a analiza posibilitatea înţelegerii cuvintelor simple rostite cu voce tare de examinator apoi a unor ordine mai complicate şi modul de execuţie a acestora; se va cerceta dacă subiectul recunoaşte obiectul alegând la cererea examinatorului obiectele pe care i le aşezăm în faţa sa: cuţit, furculiţă, pahar, cană, cheie, creion, batistă, etc.

• la examenul cititului, se va cere persoanei de examinat să citească litere sau cifre, cuvinte simple, fraze şi chiar un text; pentru citirea textului se va vedea dacă citirea este la fel de bună pentru scrisul de mână sau de tipar; i se scriu bolnavului cuvinte pe care el trebuie să le citească şi apreciem dacă a înţeles sensul cuvântului, apoi i se dă o serie de ordine la început mai simple apoi mai complicate; se arată bolnavului cuvinte din care lipsesc unele litere şi el trebuie să sesizeze lipsurile.

• examinăm în final modalitatea de recunoaştere a cifrelor, efectuarea unor calcule mai simple apoi mai complicate; se cere să diferenţieze un pătrat de un cerc, o casă simplă de un bloc, să arate pe ceas cât este ora sau i se cere să pună ceasul la o oră solicitată; se trece apoi la recunoaşterea culorilor, să le diferenţieze după intensitatea lor; în examinarea modalităţilor de limbaj prezentate mai sus trebuie să se ţină seama şi de unele leziuni ale analizatorilor care iau parte la vorbire.

*

Afazia

Pierderea mecanismului psihic al vorbirii se numeşte afazie şi după modul de examinare expus mai sus, ea poate fi afazie de exprimare în lezarea hemisferului dominant zona frontală ariile 44 şi 45 care este de două feluri: afazia motorie propriu-zisă şi agrafia ; afazia de tip receptiv sau de înţelegere (ariile 39 şi 40), care în raport cu cele două modalităţi convenţionale poate fi surditate verbală în înţelesul cuvintelor pe care le aude şi cecitate verbală în care bolnavul nu înţelege cuvintele scrise pe care le poate citi; afazia mixtă în care se combină cele două modalităţi de afazie - de exprimare şi de înţelegere.

Această funcţie superioară, specifică numai speciei umane, poate fi afectată cu ocazia diferitelor procese cerebrale ce interesează ariile din lobul dominant pe care le-am menţionat mai sus; când tulburarea de vorbire este

predominant expresivă vorbim de o afazie tip Broca iar când predomină înţelegerea vorbirii atunci afazia este de tip Wernicke.

Dizartria

Leziunile aparatului reglator şi de execuţia în articularea cuvintelor vor duce la tulburări de limbaj denumit dizartrie. În aceste cazuri vor fi interesate o serie de structuri encefalice care asigură motilitatea voluntară (neuronul motor central şi periferic), motilitatea involuntară şi automată (sistemul extrapiramidal), coordonarea mişcărilor muşchilor fonatori (cerebelul şi căile cerebeloase) precum şi muşchii şi organele care iau parte în exprimarea cuvântului. În acest sens specialistului stomatolog îi revine sarcina de a aprecia integritatea organelor fonatoare cunoscând că acestea pot deforma exprimarea cuvintelor şi mai ales procesele ce se însoţesc de modificări dentare ce duc uneori la o edentaţie parţială sau totală.

Examenul praxiei

În executarea mişcărilor voluntare un rol important îl are comportamentul motor din care face parte şi praxia.

Prin praxie se înţelege executarea unor gesturi, în care mişcările se succed într-o logică adecvată realizării unui scop. Pentru a se realiza această eupraxie este necesară integritatea anatomo-funcţională a unor structuri ale sistemului nervos privind motilitatea voluntară şi involuntară şi automată, coordonarea, informaţiile senzitive şi senzoriale precum şi integritatea funcţiilor intelectuale.

Examenul praxiei se face cerând bolnavului să efectueze gesturi din care să se poată aprecia capacitatea de utilizare corectă a obiectelor uzuale; în acest fel punem bolnavul să utilizeze o cheie pentru a deschide o broască, să aprindă un chibrit, îmbrăcarea unei cămăşi etc. Această modalitate de praxie care include manipularea de obiecte (mişcări tranzitive) poate fi tulburată ducând la apraxie ideatorie.

Pentru cercetarea praxiei motorii care este fără manipulare de obiecte, cerem pacientului să efectueze o serie de mişcări intranzitive şi observăm dacă bolnavul are păstrată formula kinetică pentru efectuarea mişcărilor simple sau complexe, spontane sau la ordin ca şi imitarea gesturilor efectuate de examinator. Tulburarea acestei forme de praxie duce la apraxie motorie şi este limitată la membrul superior sau extremitatea cefalică (apraxia membrului superior, facială, buco-linguală).

Dacă sunt interesate atât actele motorii simple cât şi cele complicate, mai ales mişcările intranzitive atunci se realizează apraxia ideomotorie cu cele două componente:

- de evocare, în care bolnavul nu poate evoca formula kinetică a mişcărilor pentru executarea unor gesturi uzuale, pe care le execută corect imitând pe examinator;
- de executare când bolnavul evocă corect formula kinetică dar nu poate efectua actul motor corespunzător cerut de examinator, date motorii pe care le execută spontan sau automat.

Inv.
BIBLIOTECA U.M.F. IAŞI
ota III - 81292

Capitolul III

PATOLOGIA SISTEMULUI NERVOS

PATOLOGIA SISTEMULUI NERVOS PERIFERIC

ANATOMO-FIZIOLOGIE

Sistemul nervos periferic este format dintr-un neuron senzitiv, un neuron motor periferic şi fibre vegetative -simpatice şi parasimpatice.

• Neuronul senzitiv îşi are celula (pericarionul) situat în ganglionii spinali sau a nervilor cranieni la care se găsesc prin dendrita sa diferite informaţii în raport de sensibilitatea pe care o transmit receptorii exteroproprioceptivi şi interoceptivi.

• Neuronul motor periferic îşi are celula (pericarionul) situat în coarnele anterioare ale măduvei spinării sau în nucleii motori din trunchiul cerebral. De aici prin axonul său merge prin rădăcina anterioară sau nervul cranian motor şi inervează un fascicul de fibre musculare.

• Rădăcina posterioară care este alcătuită din axonii celulelor din ganglionul spinal se uneşte cu cea anterioară motorie formând după ganglionul spinal (în gaura de conjugare) un nerv radicular care se împarte într-un ram posterior, scurt, care inervează tegumentele şi muşchii paravertebrali şi un ram anterior care se continuă cu nervul intercostal la trunchi, iar la membre aceste ramuri se unesc formând plexurile (respectiv brahial şi lombo-sacrat) cu trunchiuri primare şi apoi secundare şi a căror ramuri colaterale şi terminale constituie nervii membrelor superioare şi inferioare. Odată cu aceste fibre senzitive şi motorii sistemul nervos periferic conţine şi fibre vegetative.

Patologie

Leziunile fibrelor nervoase sunt în sensul unui proces iritativ sau deficitar. Dacă excităm neuronii senzitivi se obţin durerile sau parestezііle, deficitul ducând la apariţia unei hipoestezii sau anestezii. Leziunile iritative ale neuronului motor periferic duc, dacă acestea sunt la nivelul pericarionului, la apariţia fasciculaţiilor musculare, iar deficitul duce la apariţia paraliziei, care în raport cu intensitatea poate fi uşoară (pareze) sau intensă (paralizii sau plegii); leziunile iritative ale nervilor vegetativi determină apariţia "cauzalgiei" asociată cu tulburări vasculo-vegetative importante. Nervii periferici bogaţi în fibre vegetative simpatice sunt: trigemenul, median şi sciaticul popliteu intern.

Înainte de a trece la descrierea simptomelor patologiei sistemului nervos periferic vom prezenta foarte pe scurt principalele caracteristici ale paraliziei neuronului periferic în raport cu cele ale neuronului motor central:

Paralizia neuronului motor periferic	Paralizia neuronului motor central
1	2
* Paralizia este parţială, cuprinzând totalitatea musculaturii inervate de segmentul de neuron motor lezat: pericarionul, rădăcina anterioară, nervii periferici sau plexurile;	Paralizia de neuron central este mai extinsă, cuprinzând un membru în totalitate (monoplegie) sau membrele din jumătatea dreaptă sau stângă a corpului (hemiplegie) sau a mebrelor inferioare (paraplegie) etc.
* Tonusul muscular este diminuat sau abolit - hipotonia musculară permanentă	Tonusul muscular este în general crescut - hipertonie - cu predominare la membrele superioare pe flexori şi extensori la membrele inferioare. Menţionăm că instalarea bruscă a paraliziei centrale trece printr-o fază flască cu hipotonie musculară după care, lent după 3-8 săptămâni se trece în faza spastică.
* Troficitatea musculară este compromisă (amiotrofiile interesează musculatura inervată de nervul paralizat);	Amiotrofiile sunt rar întâlnite în paraliziile centrale, ele se găsesc în formele cronicizate sau în leziuni parietale unde se găseşte un centru trofic al musculaturii;

1	2
* Reflexele osteotendinoase şi cutaneo-mucoase sunt abolite;	Reflexele osetotendinoase sunt exagerate, polikinetice şi cloniforme cu prezenţa semnului Babinski, Rossolino, Bechterew-Mendel; reflexele cutaneo-mucoase sunt abolite; când leziunile se instalează brusc reflexele sunt abolite, apoi după 3-8 săptămâni reflexele osteotendinoase reapar şi se exagerează;
* Examenul electic clasic şi EMG arată o reacţie de degenerescenţă cu aspect neurogen şi timpul de latenţă crescut;	Nu există modificări electrice, în general;
* Procesul de iritaţie a celulei neuronului motor periferic duce la apariţia fasciculaţiilor musculare;	Iritaţia celulei neuronului motor central duce la apariţia unor mişcări involuntare de tip convulsii ce se încadrează în crizele Jacksoniene.

Diagnostic topografic

În general bolile sistemului nervos poartă diferite denumiri în raport cu topografia leziunii pe cei doi neuroni -senzitiv şi motor.

- mononevrită senzitivă, motorie şi mixtă -paraliziile unui nerv;
- radiculită anterioară (motorie) şi posterioară (senzitivă);
- ganglionită (leziunea interesează celula senzitivă din ganglionul spinal sau ganglionul corespunzător nervilor cranieni) determinând cel mai adesea zona zoster;
- poliomielita anterioară, (acută, subacută sau cronică) prin leziuni ale celulelor motorii din cornul anterior al măduvei sau din nucleii nervilor cranieni situaţi în trunchiul cerebral;
- multinevrite -leziuni ale mai multor trunchiuri nervoase;
- polinevrite -prinderea mai multor nervi periferici la extremităţile lor, bilateral şi simetric; se foloseşte termenul de polineuropatie care este mai cuprinzător din punct de vedere etiologic;

- poliradiculonevrite -leziuni ale mai multor rădăcini asociate la o polinevrită;
- plexite -leziuni ale plexurilor cervical, brahial sau lombo-sacrat.

SINDROAME ALGICE

Nevralgiile sunt definite ca sindroame algice în care durerea se propagă de-a lungul nervilor şi în teritoriul lor de distribuţie. Ele poartă denumirea nervului sau a regiunii unde s-a situat durerea: sciatică, nevralgia trigemenului sau facială (la faţă), glosofaringiană etc.

Nevralgia sciatică

La membrele inferioare este cel mai frecvent întâlnită şi totodată cea mai tenace caracterizată prin dureri lombare iradiate de-a lungul nervului sciatic.

Etiopatogenie

Nevralgia sciatică (sciatica) apare mai ales la vârste situate între 30-50 ani fiind mai frecventă la sexul masculin.

- Factori favorizanţi: frigul şi umezeala, muncile fizice grele, terenul reumatic, gutos şi diabetic, unele infecţii cronice. Se discută astăzi factorul individual-imunologic ca şi elementul familial.

- Cauzele pot fi rahidiene, la nivelul bazinului (plexite) şi după ieşirea din bazin:

- Cauzele rahidiene sunt: discopatie vertebrală (cel mai frecvent), traumatisme lombo-sacrate, spondilite şi spondiloza lombară, radiculite lombo-sacrate de diverse naturi mai ales virale, compresiuni radiculare prin procese neoplazice vertebrale (tumori, metastaze, ca şi hipertrofia de ligament galben), diverse procese inflamatorii ale coloanei vertebrale (osteomielita vertebrală, morb Pott) precum şi spondilolistezisul, arahnoidite primitive şi zona zoster;

• În micul bazin atingerea plexului lombo-sacrat din care face parte şi sciaticul poate fi realizată prin procese inflamatorii (anexite, apendicite, abcese presacrate), compresiuni sau infiltrarea plexului prin diverse procese neoplazice (tumori benigne sau maligne, fibrom uterin, cancer de prostată, metastază);

• După ieşirea din micul bazin sciatica este cauzată de diverse procese nevritice, injecţii greşite intrafesier, tumori ale nervului sciatic (neurinoame), tumori cu compresiuni de vecinătate, luxaţii ale capului femural, calus vicios, varicele venelor nervului, traumatisme şi celulita membrului inferior.

Simptomatologie

Nevralgia discală, cel mai frecvent întâlnită, se prezintă cu un debit brusc, după un efort sau mişcare greşită cu **dureri** în regiunea lombo-sacrată ce iradiază posterior la membrul inferior; această durere poate fi spontană şi provocată.

• Durerea spontană are caracter surd şi continuu, cu exacerbări paroxistice şi care se accentuează cu diversele mişcări, cu tusea, strănutul, defecaţia; ea se propagă în raport cu rădăcina afectată - pe faţa posteroexternă a coapsei, externă a gambei, regiunea premaleolară externă şi faţa dorsală a piciorului spre haluce, dacă este vorba de o hernie de disc L4-L5 cu iritarea rădăcinii L5 şi iradiere pe faţa posterioară a coapsei şi gambei, marginea externă a plantei şi ultimele două degete dacă iritarea este pe rădăcina S1 (hernie de disc L_5-S_1);

• Durerile provocate apar după compresiunea sau percuţia paravertebrală şi pe traiectul nervului (punctele lui Valeix: ilio-lombar, fesiere, femural posterior al coapsei, peronier şi maleolare) sau prin manevrele de elongaţie (Laségue prin flexia pe bazin a membrului inferior ţinut în extensie de examinator, Bonnet prin abducţia pasivă a coapsei pe bazin, gamba fiind flectată şi aducerea membrului inferior). Se poate obţine accentuarea durerii şi prin manevra numită Pseudo-Kernig, în care bolnavul culcat în

decubit dorsal încearcă să flecteze trunchiul, cu membrele inferioare în extensie.

Fig. 24
Scolioză homolaterală în sciatica stg.

Atitudinea bolnavului: în formele hiperalgice este imobilizat la pat; dacă poziţia verticală este posibilă, se observă o dispariţie a lordozei, scolioză (homolaterală sau heterolaterală)(fig. 24); tendonul achilian este mai turtit de partea bolnavă asociind o hipotonie musculară a tricepsului sural concomitent cu o hipotonie a muşchilor fesieri şi ai coapsei. Relieful fesier este şters, curba plicii fesiere este coborâtă de partea bolnavă, şanţul interfesier este împins spre partea bolnavă. Se pot observa uneori miochimii.

Mersul bolnavului: este caracteristic - şchiopătat cu membrul inferior lezat, "salutatoriu" aplecându-se de fiecare dată ca şi când ar saluta.

Atrofiile musculare, în general puţin marcate se pot întâlni în formele cronice, interesând musculatura hipotonă.

Reflexul achilian ca şi cel **plantar** sunt normale dar diminuă şi se abolesc în raport cu stadiul de evoluţie al bolii.

Sensibilitatea obiectivă este diferită în raport cu rădăcina interesată, cuprinzând de obicei teritoriul unei rădăcini (L_4-L_5-S_1).

Ca tulburări trofice se poate întâlni un edem local al gambei-flebogen, dar caracteristică este tulburarea circulatorie cu cianoza piciorului, răcirea tegumentelor cu 1-2^0; pielea devine palidă şi lucioasă cu descuamare furfuracee.

• **Examenele complementare**: examenul radiologic al coloanei lombo-sacrate arată frecvent modificări în sensul unei hernii de disc intervertebral (îngustarea discului, cu rectitudinea coloanei şi scolioză - triada lui Barr); se pot observa şi alte modificări ale coloanei vertebrale în raport cu etiologia nevralgiei sciatice. În raport cu topografia leziunii se va face şi radiografia bazinului, a oaselor membrului inferior şi chiar un examen cu o

substanţă de contrast (mieloscopia gazoasă sau cu substanţe iodate) şi cercetarea vitezei de conducere pe traiectul nervului sciatic după un electrodiagnostic clasic şi EMG. Examenul LCR este important pentru aprecierea etiologiei prin compresiune mielo-radiculară, diverse procese inflamatorii în canalul rahidian sau vertebral; LCR nu este modificat în sciaticele plexului sau nevritice.

- **Diagnosticul pozitiv** se pune pe debutul afecţiunii, semnele clinice şi examenele complementare cu radiografia coloanei lombare, a bazinului şi a oaselor membrului inferior ca şi examenul LCR şi EMG. Se va preciza topografia leziunii radiculare.

- **Diagnosticul diferenţial** se face cu alte sindroame algice la membrul inferior cum ar fi:

• nevralgia crurală în care durerile sunt localizate pe faţa anterioară a coapsei şi se însoţeşte de obicei cu pareza şi amiotrofia muşchiului quadriceps, areflexie rotuliană şi tulburări obiective ale sensibilităţii pe teritoriul de distribuţie a nervului crural (L_2-L_4);

• nevralgia femuro-cutanată se prezintă cu dureri pe faţa anteroexternă a coapsei unde are o zonă cu parestezii asociată cu hipo sau anestezie cutanată (meralgie parestezică tip Roth);

• sindromul şold-picior se prezintă cu dureri localizate la nivelul şoldului cu iradiere în regiunile învecinate şi dureri distale la nivelul tibiotarsian şi articulaţia tarso-metatarsiană; la acest sindrom algic se asociază manifestări simpatice şi tulburări vasomotorii caracteristice;

• artropatiile coxo-femurale se prezintă cu dureri în articulaţia şoldului ce se accentuează la mişcările acestei articulaţii;

• arterita obliterantă a membrelor inferioare se prezintă cu dureri în membrele inferioare, dar acestea se accentuează după mers cu fenomenul de claudicaţie intermitentă; prezintă lipsa pulsului la membrele inferioare ca şi modificări oscilometrice;

• piciorul plat de multe ori se prezintă cu dureri ce pot lua aspectul unei nevralgii sciatice;

• sciatica histerică sau simulată nu se însoţeşte de semne obiective descrise de noi la tabloul clinic al unei sciatici şi se depistează de obicei contextul psihogen; cedează la galvano-psiho-terapie.

Evoluţia şi prognosticul

Evoluţia depinde de cauza care a provocat-o şi de intensitatea fenomenelor. Se poate croniciza, sciatica de obicei neglijată şi care se poate asocia cu semne obiective; fenomenele se pot bilateraliza şi în acest caz apar semne de sindrom de coadă de cal, mai ales când hernia de disc este mediană. Alteori se poate însoţi de fenomene medulare ceea ce arată un proces compresiv şi medular evidenţiat la puncţia lombară şi la mieloscopia cu substanţă de contrast. Sciatica paralizantă apare în evoluţia unei sciatice - de obicei netratată corespunzător şi la timp şi la care durerile caracteristice sciaticii se asociază cu paralizii ale sciaticului popliteu extern şi intern şi uneori un sindrom de hemicoadă de cal.

Tratamentul

Medicamentos constă într-un tratament etiologic, local sau general, antialgic şi combaterea contracturii musculare.

Tratamentul etiopatogenic constă în aplicarea de antireumatice care combat edemul, inflamaţia şi procesul alergic (fenilbutazonă, indometacin, brufen, diclofenac şi preparate cortizonice, ACTH).

Combaterea durerii se face cu analgezice (antipiretice sau antiinflamatoare nesteroidice) preparate salicilice şi la nevoie preparate neuroleptice; când fenomenele sunt prea intense se recurge la substanţe anestezice locale cu soluţie de procaină sau xilină, fie epidural prin puncţie lombară fie prin hiatusul sacrat în canalul sacrat.

Combaterea contracturii musculare se va face administrând miorelaxante de tipul mydocalm, clorzoxazon, muscalm şi Lioresal (Baclofen); se poate asocia şi medicaţia psihotropă care are şi un efect decontracturant (Napoton, Librium, Diazepam etc.).

În faza medicală hernia de disc ca şi sciatica de alte naturi pot beneficia de un **tratament balneo-fizioterapic**, ce constă în kineziterapie, electroterapie, hidrotermoterapie şi balneoterapie în scopul analgezic, miorelaxant. Când celelalte metode nu dau rezultate se poate recurge şi la **radioterapie.**

Tratamentul neurochirurgical este indicat în nevralgiile sciatice produse de procesele degenerative de tipul herniei de disc lombare şi care este indicat după o perioadă de tratament conservator ineficace sau atunci când procesul iritativ se complică cu o suferinţă radiculară cu semne neurologice incipiente (diminuarea sau chiar abolirea reflexului achilian sau apariţia unor amiotrofii) şi numai cu avizul neurochirurgului care poate aprecia oportunitatea intervenţiei chirurgicale.

Măsurile de ordin general constau în repausul la pat, păstrarea unei atitudini care să micşoreze intensitatea algiilor, dormitul pe un plan dur (o scândură sub saltea); manevrele de extensie a coloanei vertebrale pentru redresarea discopatiei nu mai sunt de actualitate.

Profilaxia nevralgiei sciatice este foarte importantă şi ea constă în evitarea expunerii la frig, umezeală, la eforturi fizice şi tratamentul corect şi la timp al bolii de bază. Aceste măsuri sunt foarte importante atât pentru prevenirea apariţiei unui sindrom sciatic care în afară că este foarte neplăcut, duce la o scădere a capacităţii de muncă destul de lungă şi în acelaşi timp în evitarea recidivelor, care aşa cum ştim pot apare chiar şi după intervenţia chirurgicală, prin apariţia unei hernii de disc la alt nivel pentru care pacientul are predispoziţie.

NEVRALGIILE CRANIENE

În domeniul nervilor cranieni nevralgiile şi mai ales cea de trigemen este foarte frecventă punând deseori probleme de diagnostic etiologic în care stomatologul are un cuvânt important de spus:

Nevralgia de trigemen

Nevralgia de trigemen sau facială se caracterizează prin dureri violente de-a lungul ramurilor nervului trigemen şi în teritoriul de distribuţie facial.

Etiopatogenie

Vom descrie cele două forme de nevralgie (esenţială şi secundară) de trigemen:

- **În nevralgia esenţială** (primitivă) de trigemen factorii etiologici şi mecanismele de producere sunt nedecelabili chiar cu metodele moderne de investigaţie; în unele cazuri, totuşi, s-au pus în evidenţă o serie de factori care au suscitat numeroase discuţii şi care au constat în diferite compresiuni asupra rădăcinii posterioare a nervului sub formă de anomalii osoase, vasculare, diverse tulburări metabolice etc. (Arseni şi Oprescu, 1978) şi care ar produce procese de demielinizare, de sinapse anormale şi de fenomene de scurt circuitare interaxonală în diverse segmente ale primului neuron senzitiv;

- **Nevralgia secundară** (simptomatică) de trigemen apare în contextul diverselor afecţiuni care interesează nervul şi căile trigeminale cum ar fi: diferite procese tumorale, benigne sau maligne localizate începând la nivelul feţei, al cavităţilor orbitale şi ale sinusurilor maxilare, tumori de fosă posterioară cerebrală (tumori epidermoide, neurinom de acustic, meningioame de fosă posterioară), tumori de fosă cerebrală mijlocie şi ale bazei craniului (neurinomul de ganglion Gasser, meningioame de cavum Meckeli, tumori maligne naso-faringiene, craniofaringiomul, adenoame hipofizare ca şi metastazele bazale), leziuni inflamatorii (arahnoidite bazale, zona zoster, leuconevraxite), leziuni traumatice şi leziuni de diverse cauze interesând nucleii intra bulbo-pontini (siringomielobulbia, sindroamele vasculare cum ar fi de tip Wallemberg, infecţii sau unele tumori bulbo-protuberanţiale sau chiar localizate la talamus şi scoarţa cerebrală parietală câmpul 3, 1, 2).

Simptomatologie

Nevralgia esențială (primară) de trigemen

• apare în crize paroxistice dureroase, între crize bolnavul fiind aparent sănătos; durerile cu intensitate mare cu aspect de junghiuri, durează de la câteva secunde la câteva minute fiind localizate cel mai adesea pe ramurile mijlociu și inferior ale trigemenului; durerile apar spontan dar pot fi declanșate prin atingerea unei zone la nivelul feței sau a cavității bucale (trigger zone); din această cauză mulți pacienți evită a se spăla pe față sau dinți, actul masticației provocându-le dureri; durerea se poate localiza și de partea opusă, iradiind sau poate în legătură cu o spină iritativă dublă;

• în timpul paroxismului dureros se poate instala o contractură sub forma unui spasm al feței (ticul dureros al feței) predominant la nivelul orbicularului pleoapelor;

• prezintă fenomene vasculo-vegetative intense;

• caracteristic pentru nevralgia esențială de trigemen este de asemenea păstrarea reflexului corneean și naso-palpebral, absența tulburărilor obiective ale sensibilității ca și prezența tulburărilor psihice - bolnavul este continuu într-o stare de anxietate, este obsedat de apariția unei noi crize, prezintă insomnii îndelungate din cauza durerilor, refuză să se alimenteze, evită în general actele care-i pot declanșa criza prin atingerea zonelor trigger.

În evoluție crizele se pot repeta devenind mai intense și mai frecvente, uneori putând lua aspectul unei adevărate stări de rău nevralgic; există și posibilitatea existenței unei faze de remisiuni mai îndelungată, după care crizele se reiau.

Nevralgia secundară de trigemen

• durerile sunt continui pe fondul cărora se grefează paroxisme dureroase, uneori de scurtă durată, alteori prelungite depășind în general teritoriul trigemenului;

• cu timpul se poate instala o anestezie dureroasă (asocierea între nevralgie a tulburărilor obiective de sensibilitate);

• se asociază abolirea reflexului corneean;

• nu se însoțește de ticul dureros al feței;

• nu prezintă fenomene vascularo-vegetative (vasomotorii și secretorii), care atunci când există sunt mai puțin intense;

• deseori se prinde și ramul motor al trigemenului (tulburări de masticație prin paralizia ramului motor cu amiotrofii);

• se pot asocia și leziuni ale unor nervi cranieni vecini precum și alte fenomene neurologice prin interesarea fasciculelor din trunchiul cerebral (hemipareze, hemianestezie și fenomene cerebeloase, toate de partea opusă leziunii);

• un element important pentru diagnostic, prognostic și tratament este găsirea cauzei.

Diagnostic diferențial

• migrena, o hemicranie ce apare în crize, cu manifestări vegetative (caracter pulsatil cu grețuri și vărsături) și fenomene oculare (scotoame scânteietoare sau pareză de tip III), fenomene ce cedează la aplicarea unei terapii pe bază de ergotamină;

• sindromul talamic se prezintă cu fenomene dureroase caracteristice de tip cauzalgic asociate cu hiperpatie și tonalitate afectivă, fenomene ce depășesc teritoriul trigemenului putând cuprinde și membrele de aceeași parte cu fața la care se pot asocia semne senzitive (obiective), piramidale, extrapiramidale, cerebeloase etc.

• simpatalgia feței se prezintă sub formă de dureri cu caracter cauzalgic difuz, localizate la nivelul feței interesând și fața internă a obrazului, asociate cu fenomene vegetative (vasodilatație, modificări ale temperaturii cutanate), infiltrația ganglionilor simpatici sfenopalatin și cervicali.

• alte algii în teritoriul trigemenului afectând ganglionii sfenopalatin (sindrom Sluder) și a nervului nazal (sindromul Charlin) care au asociate fenomene vegetative caracteristice fiecărui fel de nevralgie;

• Sindromul Tolosa-Hunt se caracterizează prin dureri în teritoriul ramului oftalmic al trigemenului asociat cu o oftalmoplegie.

Tratament

• În tratamentul nevralgiei esențiale (primitive) de trigemen medicamentul cu acțiune benefică este Carbazepinul sub diferite denumiri (Tegretol, Timonin, Finlepsin, Stazepin etc.); este de remarcat că acest medicament nu are acțiune decât asupra nevralgiei esențiale de trigemen fiind deci și un element important de diferențiere de nevralgia secundară de trigemen; dozele folosite zilnic sunt de 2-3 tablete (a 200 mg), în perioada crizelor.

• Se asociază vitamine din grupul B (mai ales vitamina B_{12}); sunt cu rezultate incostante antialgicele obișnuite, fenilbutazona, preparatele cortizonice;

• Infiltrațiile cu xilină și hidrocortizon se pot efectua pe ramurile terminale ale trigemenului senzitiv sau pe ganglionul lui Gasser;

• Neuroliza cu alcool și fenol a acestui ganglion ca și termocoagularea au rezultate inconstante (la fel și electrocoagularea sau neurotomia care poate determina și o keratită neuroparalitică - complicație de nedorit);

• Recurgerea la metodele chirurgicale este astăzi mult evitată, totuși este de încercat, când nevralgia de trigemen este rebelă la orice altă metodă, a se efectua neurotomia juxtaprotuberanțială, tractotomia trigeminală la nivelul bulbului sau tractotomia quinto-talamică;

• Pentru tratamentul nevralgiei de trigemen secundar se va preciza cauza dat fiind necesitatea tratării bolii care întreține sindromul algic pe lângă tratamentul simptomatic al durerii.

Sindromul paratrigeminal Raeder

Descris de Raeder în 1918, sindromul se caracterizează printr-o nevralgie de trigemen asociată cu semne de deficit simpatic la ochiul ipsilateral.

Etiologie

• cel mai frecvent, sindromul paratrigeminal Raeder este determinat de o leziune bazală situată la nivelul zonei craniului în unghiul postero-lateral al etajului mijlociu al bazei, de obicei un osteosarcom;

• alte tumori sunt reprezentate de meningioame, tumori ale ganglionului Gasser, metastaze etc.;

• unele procese vasculare fie anevrisme, tromboze ale arterei carotide, diverse fracturi ale bazei craniului, ca și unele infecții cum ar fi zona zoster, osteite locale, meningite de bază, arahnoidite.

Simptomatologie

• durere localizată în regiunea fronto-orbitară, cu paroxisme de arsură;

• hipoestezie localizată în regiunea ramului oftalmic;

• diminuarea reflexului corneean;

• sindrom Claude Bernard-Horner (mioză, enoftalmie, îngustarea fantei palpebrale) cu absența dilatării pupilei la instilații oculare de cocaină și uneori o heterocromie iriană.

Simptomatologia este explicată prin prinderea nervului trigemen la nivelul ganglionului Gasser, zonă în care simpaticul pericarotidian trimite, la intrarea în craniu a arterei carotide interne, o anastomoză paratrigeminală.

Sindromul Gasserian (Levy)

Acest sindrom apare ca o nevralgie ce cuprinde un ram al trigemenului, generalizându-se în toate cele trei ramuri, urmată de fenomene nevritice cu hipoestezie și chiar anestezie dureroasă, paralizia masticatorilor, dispariția refelxului corneean și modificări trofice la nivelul corneei (keratita paralitică gravă).

Sindromul Gasserian poate apare după traumatisme, unele neoformaţii localizate în etajul mijlociu al bazei craniului pe faţa anterioară a stâncii temporalului ca şi unele procese inflamatorii situate în această regiune.

Sindromul Gradenigo-Lannois (sindromul de vârf de stâncă temporală)

Sindromul Gradenigo-Lannois se caracterizează prin dureri în teritoriul trigemenului, în special pe ramul oftalmic (dureri localizate în globul ocular şi zona fronto-temporală) la care se asociază paralizia de oculomotor extern. Cel mai adesea, sindromul este determinat de un proces osteitic la vârful stâncii cu punct de plecare de la o osteită. S-au descris şi leptomeningite virale în etiologia acestui sindrom. Sindromul de vârf de stâncă poate fi realizat şi de alte cauze, îndeosebi de diverse tumori localizate la acest nivel (colesteatoame, condroame, meningioame şi neurinoame de trigemen, tumori ale ganglionului lui Gasser şi meningioame de unghi sfeno-cavernos, tumori metastatice etc.).

Diagnosticul etiologic se tranşează prin explorările paraclinice - radiografie simplă de bază de craniu, angiografie carotidiană şi tomografia axială computerizată.

Nevralgia ganglionului sfenopalatin (sindromul Sluder)

Descris de către Sluder (1908), acest sindrom se caracterizează prin crize dureroase asociate cu fenomene vegetative.

Etiologie

Sindromul apare cel mai frecvent în cadrul unui proces inflamator cronic ale sinusurilor sfenoidal şi etmoidal ce interesează ganglionul sfenopalatin.

Simptomatologie

Simptomatologia clinică se explică prin prinderea ganglionului sfenopalatin anexat nervului maxilar superior, situat în fosa pterigopalatină care primeşte, în principal, fibre de la nucleul lacrimo-muconazal şi inervează glandele lacrimale şi ale mucoasei nazale având şi conexiuni simpatice şi somatomotorii.

- crize dureroase de intensitate maximă şi de lungă durată (minute, ore şi chiar zile) localizate în regiunile profunde ale orbitei şi nazale, înapoia globului ocular, la rădăcina nasului sau între orbite, cu iradieri în regiunea frunţii, temporală, auriculară, occipitală, dentară şi uneori cu iradiere spre umăr şi braţ;
- vegetativ, se asociază cu o coriză spasmodică, strănut, rinoree, hiperemia conjunctivelor şi hiperlacrimaţie;
- crizele apar în general spontan, pot fi declanşate de schimbări de temperatură, tuse sau emoţii iar atingerea cornetului inferior sau mijlociu reprezintă zona de trigger;
- intercritic, se poate constata o hipersensibilitate în regiunile superointernă a orbitei şi porţiunea mediană nazală.

Tratament

În afara medicaţiei specifice pentru nevralgia esenţială de trigemen, ameliorare temporală se obţine prin bonenizare (soluţie Bonain - cocaină + adrenalină) în regiunea endonazală profundă timp de aproximativ două săptămâni.

Nevralgia nervului nazal (sindromul Charlin)

Etiologie

În nevralgia nervului nazal sunt incriminate procese inflamatorii ale sinusurilor frontal şi sfenoidal.

Simptomatologie

• durerile cu caracter pulsatil, violente, sunt localizate în aripa nasului şi unghiului orbitar intern iradiind spre regiunile învecinate ale frunţii şi nasului;

• presiunea punctelor superficiale localizate în unghiul intern orbitar şi jumătatea porţiunii laterale a nasului produc dureri;

• crizele dureroase de durată variabilă apar spontan;

• se pot asocia tulburări trofice ale polului anterior al globului ocular manifestate prin ulceraţii corneene, hipotensiune şi sensibilitate crescută la apăsarea globului ocular.

Tratament

În afara anestezierii mucoasei nazale posterioare (cornet mijlociu şi inferior) cu soluţie Bonain = cocaină + adrenalină 5-10% se aplică acelaşi tratament antialgic ca şi în cazul nevralgiei de trigemen.

Nevralgia nervilor dentari

Etiologie

În majoritatea cazurilor, cauzele sunt locale: traumatisme craniofaciale, obstruare defectuoasă a canalelor dentare, granuloame apicale, neoformaţii, anesteziile efectuate necorespunzător, procese osteomielitice.

Simptomatologia

Din punct de vedere clinic deosebim: sindromul nervului dentar inferior, ram derivat din nervul mandibular şi care inervează dinţii mandibulei, periostul alveolar dentar, ţesutul osos şi mucoasa gingivală precum şi regiunea mentonieră şi regiunea cutaneo-mucoasă a buzei inferioare; sindromul nervului (plexului) dentar superior care derivă din ramul maxilar superior şi

prin filete subţiri se distribuie la dinţii maxilarului superior, periostul alveolelor dentare, ţesutul osos şi mucoasa gingivală superioară (Fig. 25).

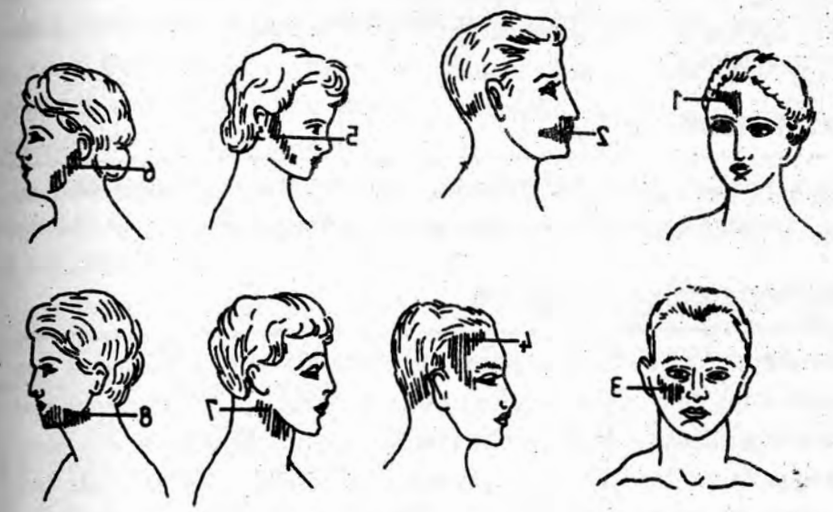


Fig. 25

Teritoriile algice faciale în funcţie de localizarea diferită a focarului dentar:
1. la nivelul incisivilor superiori; 2. caninul superior sau primul molar;
3-4. al doilea premolar şi primul molar superior; 5. molarul doi şi trei superior;
6. primul şi al doilea molar inferior; 7. al treilea molar inferior; 8. incisivii inferiori

Apar dureri cu caracter continuu pe fondul cărora, uneori se grefează exacerbări paroxistice. Deseori durerile sunt însoţite de parestezii în regiunile inervate de cei doi nervi dentari superior şi inferior, iar obiectiv se asociază tulburări de sensibilitate în teritoriul cutaneo-mucos inervat de nervii dentari; se poate constata de asemeni o reacţie de degenerare electrică corespunzătoare intens ţăţii leziunilor.

Simptomatologia trebuie diferenţiată de durerile ce apar în pulpite, care deşi sunt în majoritatea dinţilor învecinaţi, nu au tulburări de sensibilitate obiectivă; durerile au caracter pulsatil, cresc rapid în intensitate şi sunt mai

accentuate în cursul nopţii; de asemenea vom diferenţia durerile secundare intervenţiei chirurgicale pe sinusul maxilar superior în care pot apare tulburări de sensibilitate şi modificări electrice pe incisivul superior extern şi premolar şi mai puţin pe canin cu extindere însă pe toată hemiarcada dentară corespunzătoare.

Tratament

Este asemănător celorlalte nevralgii, tratamentul stomatologic adecvat fiind cel care suprimă durerile în domeniul nervilor dentari.

Nevralgia glosofaringiană

Descrisă în 1911 de către Weisenburg, nevralgia de glosofaringian este un sindrom algic, de crize paroxistice localizate faringian, la baza limbii sau regiunea amigdaliană cu iradiere spre ureche, unghiul mandibular sau regiunea submaxilară. După Deparis, nevralgia glosofaringiană cuprinde trei forme clinice: esenţială (primară), secundară şi funcţională (simpatalgia);

Nevralgia de glosofaringian esenţială (primară)

Este rară în raport cu cea de trigemen (1/100) şi apare în general la adult în jurul vârstei de 40 ani, atingând ambele sexe în proporţie egală; poate apărea şi la tineri şi la vârste mai înaintate.

Simptomatologie

• debutul este brutal în plină sănătate aparentă cu dureri ce survin în crize; între crize, ca şi în nevralgia esenţială de trigemen nu există un fond dureros continuu;

• localizată unilateral, durerea paroxistică începe la baza limbii sau în zona amigdaliană cu maximum de intensitate în regiunea faringiană şi linguală inervate de glosofaringian; durerea iradiază spre ureche unghiul mandibular sau chiar arcada dentară; durerea cu caracter fulgurant este foarte intensă fiind comparată cu o lovitură de cuţit, aplicarea de fier roşu

sau o descărcare electrică la debut, cu o durată de 20-30 secunde, care se măreşte ulterior;

• crizele pot apărea spontan dar de cele mai multe ori sunt declanşate de actul masticaţiei, deglutiţiei, strănut, suflatul nasului, mişcări ale limbii etc.; ca şi în nevralgia de trigemen esenţială există şi aici zone trigger; crizele pot fi declanşate prin atingerea faringelui; anestezia cu cocaină a zonei respective suprimă durerile;

• fenomenele vegetative manifestate prin înroşirea hemifaciesului, uscăciunea faringelui cu diminuarea secreţiei salivare; după criză se constată o hipersalivaţie;

• bradicardie chiar sincope în care se incriminează o stimulare a vagului prin intermediul nervului lui Hering cu hipersensibilitate sinocarotidiană este uneori întâlnită;

• examenul obiectiv nu relevă modificări de sensibilitate sau gustative în teritoriul glosofaringianului;

• în timpul crizei bolnavul este crispat ducând involuntar mâna la faţă sau ureche, ţine capul aplecat pentru a relaxa musculatura laterocervicală;

• în evoluţie, crizele devin mai dese, mai intense şi răspund mai puţin la administrarea medicaţiei; deseori crizele paroxistice devin subintrante făcând deglutiţia şi vorbirea imposibile; rareori, fazele de remisiune sunt mai de lungă durată.

Examene suplimentare

• examen ORL, pentru a depista cauze locale şi constatarea unei leziuni de vag sau spinal în cadrul unui sindrom de gaură ruptă posterioară;

• radiografie a craniului şi a şarnierei occipito-cervicale;

• tomodensitometrie cerebrală pentru îndepărtarea suspiciunii unui proces expansiv intracranian.

Diagnosticul diferenţial

– se va face în primul rând cu o nevralgie secundară de glosofaringian de origini diferite:

• neoformaţii - tumori buco-faringiene, tumori ale unghiului ponto-cerebelos, neurinom de glosofaringian, meningiom de sinus lateral;

• infecţioase: otite, amigdalite, osteomielite, osteoartrita cervicală, arahnoidite;

• vasculare: anevrisme ale carotidei interne, ale arterei bazilare, ateroame ale arterei vertebrale;

• malformaţii: apofizomegalie (ale stiloidei), malformaţie a şarnierei.

Patogenie

Mecanismul de producere al nevralgiei de glosofaringian esenţială nu este bine cunoscut; se presupune că o buclă vasculară arterială ar putea ocaziona microtraumatisme ale nervului în fosa cerebrală posterioară.

Un diagnostic diferenţial important este nevralgia esenţială de trigemen în care durerile au cu totul alt sediu şi manifestare clinică; la fel cu sindromul Sluder, nevralgie vidiană (Vail), nevralgia Ramsay Hunt şi crizele faringiene tabetice.

Nevralgia secundară (simptomatică) glosofaringiană

Spre deosebire de nevralgia esenţială, în nevralgia secundară de glosofaringian pe fondul căreia apare paroxismul dureros; durerea este continuă, nu atinge intensitatea celei esenţiale, se localizează permanent în regiunile profunde ale gâtului cu iradiere auriculară şi mandibulară, se însoţeşte de hipo- sau anestezie locală (lojile amigdaliene şi a regiunii faringiene), se poate însoţi de atingerea ramurii motorii a glosofaringianului ca şi a altor nervi cranieni vecini; are o evoluţie progresivă şi de cele mai multe ori se pune în evidenţă factorul etiologic.

Cauzele care produc o nevralgie secundară de glosofaringian sunt cele menţionate la diagnosticul diferenţial etiologic al nevralgiei glosofaringian esenţiale. Dintre acestea insistăm asupra sindromului stiloidian în care în afara unei simptomatologii caracteristice cu disfagie dureroasă, tulburări de gust în treimea posterioară a limbii şi otalgie, găsim radiografic o apofiză stiloidă enorm de lungă care produce iritaţia acestui nerv.

Simpatalgia glosofaringiană

În afară de aceste două forme pe care le-am prezentat mai înainte s-a descris şi nevralgia funcţională de glosofaringian (simpatalgia) în care durerile cu aspect de arsură la baza limbii şi în regiunea amigdaliană cu iradiere spre trompa lui Eustache, spre urechea media dar şi spre alte zone care depăşesc teritoriul nervului glosofaringian. Bolnavul are tot timpul senzaţia unui corp străin în gât, fiind nevoit să facă continuu mişcarea de "deglutiţie în gol". Apariţia sindromului pe un fond nevrotic, deseori cu elemente endocrine, explică caracterul funcţional al acestui sindrom.

Tratament

Tratamentul medicamentos constă în antialgicele obişnuite şi sedative care însă nu dau rezultatele asteptate, fapt pentru care se asociază clordelazin, vitamine din grupul B, infiltraţii cu novocaină. De un real folos, dar trecător este cocainizarea regiunii (4%) a bazei limbii, regiunea amigdaliană şi peretele posterior al faringelui. Fenitoinul poate fi folosit în unele cazuri, cu suprimarea temporară a durerii. Cu efect benefic sunt însă preparatele pe bază de Carbamazepin (Tegretol, Timonim, Finlepsin, Stazepin) care în 80% din cazuri de nevralgie esenţială de glosofaringian dă rezultate bune. Se începe cu 1/2 tabletă pe zi de Tegretol (tabletă de 200 mg) şi se creşte zilnic cu câte 1/2 tabletă, ajungându-se la 3-4 tablete pe zi. În timpul tratamentului se va urmări formula leucocitară întrucât, în unele cazuri, poate apărea o agranulocitoză.

Tratamentul chirurgical actual constă în secţionarea nervului şi a trei sau patru ramuri a vagului vecin sau termocoagularea percutană care pot

duce la tulburări de deglutiţie, adesea tranzitorii, accese hipertensive, bradicardie sau tahicardie. În sindromul stiloidian se va face ablaţia apofizei stiloide.

În nevralgia secundară de glosofaringian se va aplica **un tratament etiologic** corespunzător.

În simpatalgie se impune tratamentul fondului nevrotic şi al tulburărilor endocrine.

Nevralgia vagală

Nevralgia vagală este greu de recunoscut dat fiind anastomozele pe care le are cu nervul glosofaringian, cu ramurile din rădăcinile cervicale (C_2-C_3) şi cu sistemul simpatic. În domeniul nervului vag se descriu două forme de nevralgie: nevralgia ramurii auriculare şi nevralgia nervului laringeu superior. Ca şi în alte nevralgii, nevralgia vagală prezintă două forme: primară (esenţială) şi secundară, care este în raport cu caracteristicile durerii şi a depistării factorului etiologic.

Nevralgia ramurii auriculare

Descrisă de Vernet, această nevralgie se manifestă prin dureri sau jenă dureroasă în conductul auditiv extern însoţită de tulburări secretorii şi vasomotorii.

Nevralgia nervului laringian superior

Se prezintă cu paroxisme dureroase localizate în regiunea laringiană cu iradiere spre ureche sau spre porţiunea profundă şi inferioară a gâtului. Este în general rară şi mai frecventă la sexul feminin. Deglutiţia unui bol alimentar este bună şi nedureroasă, pe când durerile sunt declanşate la înghiţitul "în gol" (al salivei). Durerea poate fi declanşată prin atingerea unei zone (trigger zone) dintre cartilajul tiroidian şi osul hiloid sau iritaţia mecanică în gât prin tuse, căscat; anestezierea locală suprimă durerea.

Tratamentul este cel obişnuit pentru orice nevralgie; în nevralgia secundară se impune depistarea cauzei şi tratamentul adecvat.

Nevralgia occipitală

Nevralgia occipitală se caracterizează prin dureri localizate în regiunea occipitală (nevralgia nervului Arnold-C_2).

Etiologie

- procese locale (intra sau extrarahidiene) ce afectează ramurile dorsale ale nervului C_2 care inervează regiunea occipitală, nerv care la nivelul vertexului se anastomozează cu nervul oftalmic (ceea ce explică iradierea durerii): spondilite, spondiloze, spondilartroze, uncartroze, artroze interapofizare şi discopatii.
- mai rar: traumatisme cu fracturi de vertebre, spondilita tuberculoasă, tumorile vertebro-medulare, morb Pott suboccipital, tumori cervicale înalte, procese expansive din fosa superioară;
- expuneri la frig, umezeală ca şi terenul reumatic sunt factori favorizanţi ai acestei nevralgii.

Simptomatologie

- durerile spontane încep în regiunea occipitală uni sau bilaterală cu iradiere în regiunea până în vertex cuprinzând şi regiunea auriculară dar şi mastoidiană;
- prin anastomoză cu ramul oftalmic, durerile iradiază chiar şi în regiunea frontală;
- durerile cu caracter continuu se pot exacerba prin paroxisme, alteori apar numai sub formă de paroxisme - şi într-un caz şi în altul fiind intense;
- durerile cu caracter de constricţie, înţepături, usturime şi senzaţie de căldură; ele se accentuează la frig, mişcările capului, tuse, strănut; bolnavul având o poziţie rigidă a capului cu înclinarea lui spre partea bolnavă.

• durerile se pot declanşa şi prin mişcări pasive de flexie a capului sau prin compresiunea nervului la locul emergenţii sale subcutanate din aponevroza trapezului (la 2 cm lateral de tuberozitatea occipitală);

• există şi posibilitatea declanşării paroxismului dureros prin atingerea unor zone reflexogene (aşezarea pălăriei pe cap, trecerea pieptenului prin păr etc.).

Forme clinice

Se descriu ca şi în alte nevralgii, două forme clinice: nevralgia esenţială (primară) de nerv suboccipital cu paroxisme dureroase cu periodicitate şi durată variabilă şi nevralgia secundară (simptomatică) în care crizele paroxistice apar pe un fond dureros continuu. Pe lângă aceste forme se descrie şi aspectul dureros sub formă de arsură însoţit de fenomene vegetative caracteristic formei simpatalgice.

Uneori nevralgia occipitală Arnold, în cadrul unei cervicartroze se poate asocia cu ameţeli, vâjâituri, tulburări de vedere, fenomene explicate prin atingerea concomitentă a nervului simpatic cervical posterior ceea ce constituie sindromul Barré-Lieou.

Tratamentul

În nevralgia esenţială de nerv Arnold este acelaşi cu cel al nevralgiei esenţiale de trigemen. În cea simptomatică importantă este găsirea cauzei determinante şi tratarea corespunzătoare a acesteia.

Glosalgia (Glosodinia)

Glosalgia este caracterizată prin apariţia unor dureri sub formă de arsură localizată la nivelul limbii asociate cu diverse parestezii (amorţeli, furnicături, înţepături) şi senzaţia de mărire de volum şi de greutate în mişcările limbii. Fenomenele sunt localizate la început pe vârful limbii şi pe părţile laterale apoi cuprind întreg teritoriul lingual iar în unele cazuri iradiază şi la nivelul buzei, mucoasei cavităţii bucale şi chiar la nivelul feţei.

Unii factori pot declanşa durerile (condimente, fumat, diverse emoţii), dureri care pot apare spontan fie sub formă de paroxisme cu perioade de remisiune totală, fie pe un fond dureros continuu. Local se poate observa o hiperemie şi edem lingual, hiperplazia sau atrofia papilelor limbii precum şi o sensibilitate dureroasă la palpare.

Etiopatogenie

Boala apare mai frecvent între 50-60 ani afectând predilect sexul feminin. S-au emis mai multe teorii privind mecanismul de producere a fenomenelor glosidinice. După unii autori simptomatologia glosalgică ar fi în legătură cu unele manifestări gastro-intestinale ca o iradiere a excitaţiilor vagale la organele inervate de trigemen, cu care are conexini anatomice. Prezenţa unui număr mare de receptori localizaţi la nivelul limbii ar explica de asemenea apariţia glosodiniei. Este de subliniat şi părerea diverşilor autori care consideră apariţia fenomenelor gloasalgice ca o manifestare cenestopată în cadrul unei stări nevrotice explicată prin apariţia fenomenelor respective pe terenul de climax asociat cu elemente neurasteniforme. Senzaţia de dureri cu aspect cauzalgic, însoţită deseori de tulburări vegetative este considerată de unii autori, cum ar fi Rapaport, ca o simptomatologie localizată la nivelul limbii pe fondul unor leziuni inflamatorii cronice sau postoperatorii ale ganglionului submaxilar. Iritaţia cronică a mucoasei linguale poate fi realizată de diverse procese de origine dentară: coroane sau proteze din metale diferite, fixarea proastă a protezelor, existenţa de margini tăioase sau excrescenţe ale cariilor dentare, proteze colorate de acrilic etc.

Diagnosticul diferenţial

• nevralgia glosofaringiană în care găsim însă fenomene algice bine delimitate unilateral cu caracter paroxistic;

• glositele pelagroase şi cele din cursul anemiei pernicioase apar ca simptome caracteristice bolilor de ordin general şi modificări linguale ale bolilor respective.

Tratament

Se va aplica un tratament al bolii generatoare fie focal fie general: îndepărtarea focarelor dentare, îndepărtarea protezelor şi a coroanelor duce la vindecarea fenomenelor glosalgice. Dacă nu se constată nici o spină iritativă locală se va recurge, atunci când există o altă cauză (tulburări gastro-intestinale, ale climaxului sau stare nevrotică), la tratamentul acestor afecţiuni cu caracter general.

Tratamentul simptomatic constă în badijonări bucale cu cocaină soluţie 1%, novocaină 0,5-1%, radioterapie locală antiinflamatorie (50-80 r) şi tratament fizioterapic prin ionizări cu aconitină.

Cefaleea

Exprimată prin dureri în extremitatea cefalică cu diverse aspecte clinice, cefaleea poate fi determinată de cauze ce pot fi de ordin general şi local.

Cauze de ordin general

Acestea realizează de obicei sindromul cefalalgic printr-un dezechilibru vegetativ simpatico-parasimpatic cu caracter vascular (vasculo-vegetativ);

- cauze infecţioase: gripa, rugeola, oreionul, febra tifoidă, tifosul exantimatic;
- cauze toxice: intoxicaţii exogene (O.C., alcool) şi endogene (diabet, uremie etc.);
- boli cardio-vasculare (hipertensiunea arterială, hipotensiunea arterială, cardiopatii congenitale);
- boli digestive (insuficienţa hepatică, colecistopatii, enterocolite);
- boli de sânge (anemii);
- boli endocrine (insuficienţă ovariană, hipertiroidie).

Aspectul clinic al cefaleei de cauză generală este cu caracter vegetativ migrenoid cu crize de hemicranie pulsatilă asociată cu greţuri şi vărsături. În patogenia unor cefalei de origine histaminică aspectul clinic

paramigrenos se localizează temporo-supraorbitar, fenomenele vegetative asociate se prezintă cu roşeaţă, lăcrimare, rinoree, tulburări psihice fiind frecvent întâlnite depresia şi anxietatea.

Cauze de ordin local

Cauzele locale pot fi accidente vasculare cerebrale, traumatisme craniene, boli inflamatorii intracraniene şi sindroame nevrotice.

Accidente vasculare cerebrale

Originea vasculară a accidentelor este frecvent anunţată printr-o cefalee care însoţeşte simptomatologia caracteristică accidentelor vasculo-cerebrale.

- Sindroamele ischemice tranzitorii se caracterizează prin prezenţa unei cefalei care este apreciată printr-un procentaj de până la 44%, având o durată de la câteva minute la câteva ore, reapărând cu ocazia unui nou atac. Este de subliniat apariţia unei cefalei în cadrul unui sindrom trombotic cerebral având sediul unilateral frontal în ocluzia arterei cerebrale anterioare, cu localizarea în ochiul ipsilateral în boala ocluzivă a arterei carotide şi obişnuit temporal în obstrucţia arterei cerebrale mijlocii. În ocluzia arterei cerebrale posterioare, cefaleea este de obicei bilateral occipitală asociată frecvent cu greţuri, diplopie, tulburări vizuale şi dizartrie. Uneori cefaleea care apare în cadrul unui atac ischemic tranzitoriu îmbracă aspectul aşa zisei "cefalee ischemice" ce se poate repeta de mai multe ori într-o săptămână uneori având caracter migrenoid.
- Hemoragiile cerebrale, cel mai adesea sub formă de hemoragie subarahnoidiană sau hematomul intracranian se însoţeşte ca un simptom caracteristic de cefalee. În hemoragia subarahnoidiană (meningeană) determinată cel mai frecvent de ruptura unei malformaţii vasculare intracraniene (anevrism sau mai rar angiom), cefaleea se include într-un sindrom meningean, caracteristic fiind debutul brutal şi fără febră cu aspect infecţios.

• Hematomul intracranian, indiferent de localizare, extra, intra sau sub dural şi parenchimatos completează tabloul clinic în cadrul unui sindrom cefalalgic.

Sindromul de hipertensiune intracraniană

• Cefaleea din sindromul de HIC este intensă, surdă, rar localizată şi rezistentă la antialgicele obişnuite. Se accentuează la efort, ameliorându-se după vărsături şi administrare de antiedematoase cerebrale. În sindromul de hipertensiune intracraniană, cefaleea face parte din triada simptomatică, principală, alături de vărsături şi staza papilară. Acesta apar secundar creşterii presiunii intracraniene ce duce la distensia vaselor şi iritaţia nervilor durali, fiind sindromul comun al oricărui proces expansiv intracranian indiferent de natura sa (tumori benigne şi maligne, hematoame, abcese, procese parazitare etc.). Este de semnalat faptul că un sindrom de hipertensiune intracraniană poate fi de asemenea întâlnit în afecţiunile intracraniene cu aspect pseudotumoral cum ar fi unele procese vasculare ischemice, diverse infecţii (hidrocefalus otitic), diverse infecţii nespecifice, terapia cu unele antibiotice (tetraciclină) precum şi unele hipervitaminoze.

• În cazul unui sindrom de hipotensiune intracraniană produs cel mai frecvent în urma unei rahicenteze prin puncţia lombară apare ca unul din simptomele principale, un sindrom cefalalgic ce se accentuează la poziţia ridicată, presiunea LCR fiind sub 70 mmHg (în poziţie culcat lateral).

Traumatismele craniene (cranio-cefalice)

Acestea pot cauza cefalee, în raport cu intensitatea impactului, fie localizată sau generalizată cu o durată de la câteva minute la câteva zile. deseori, dacă traumatismul a fost minor cefaleea diminuă; alteori în cazurile traumatismelor severe, cefaleea are caracter progredient. O atenţie deosebită trebuie acordată în cazurile de cefalee progredientă instalării unui hematom epidural cronic mai ales la bolnavii etilici (chiar în cazul când aceştia neagă vreun traumatism în antecedente). În aceste cazuri asocierea cu o stare de astenie generală, confuzie, diminuarea memoriei şi apariţia de crize pot fi

un indiciu pentru suspectarea prezenţei unui hematom cronic, dignosticul fiind precizat angiografic sau prin CT (tomografie computerizată).

Bolile inflamatorii intracraniene

• În meningite sau encefalite, cefaleea apare ca un simptom constant pe lângă celelalte simptome caracteristice acestor afecţiuni.

• Este de asemenea de semnalat cefaleea în cadrul tromboflebitelor intracraniene având localizarea în raport cu sinusul venos afectat. Astfel, în tromboza sinusului cavernos durerea se localizează în jurul ochiului alături de prinderea nervilor cranieni III, IV şi V/1 şi VI; tromboza sinusului transversal, secundar, de obicei mastoiditelor coincide în parte cu durerea mastoidei bolnave, iar dacă trombosul se extinde spre foramen jugular prinde nervii glosofaringian, vagul şi spinalul sau poate merge spre confluenţa sinusurilor, obstruând fluxul sinusului sagital superior, determinând o creştere a presiunii intracraniene. Sinusul sagital superior poate fi de asemenea obstruat prin infecţii nazale şi perinazale. Tromboza sinusului pietros inferior datorită petrositelor produc dureri în zona fronto-temporală asociat cu paralizie de VI, pe când tromboza sinusului pietros superior prinde nervul V, durerea fiind distribuită în teritoriul trigemenului.

• Alte infecţii intracraniene pot afecta diferite formaţiuni nervoase senzitive determinând sindroame dureroase cum ar fi sindromul paratrigeminal Raeder, sindromul Gasserian, sindromul Tolosa-Hunt, Zona Zoster trigeminală sau geniculată etc.

Nevroza astenică

Cefaleea este un sindrom caracteristic alături de astenie şi insomnie. Cefaleea care are un caracter difuz deseori descrise de pacient sub formă de cască sau senzaţie de presiune, se accentuează cu eforturile fizice sau intelectuale (gândire dureroasă).

Cauze locale extracraniene

În acest grup se includ o serie de afecţiuni ale organelor vecine care pe lângă simptomatologia caracteristică asociază şi un sindrom cefalalgic (afecţiuni oculare, otorinolaringologice, procese de diferite naturi dentare, cervicartroză, diverse afecţiuni ale pielii capului).

• afecţiuni oculare care pot determina algii craniene sunt unele vicii de refracţie, glaucom cronic, diverse infecţii intraorbitare etc. şi în care durerile cu sediul orbitar, sunt mai accentuate ziua, se liniştesc în cursul nopţii iar examenul oftalmologic atent pune în evidenţă afecţiunea respectivă;

• în cursul bolilor otomastoidiene durerile sunt localizate în regiunea temporală, deseori cu caracter pulsatil asociate cu fenomene acustico-vestibulare (acufene, vertij cu tulburări de echilibru şi nistagmus) determinate de dilataţia vaselor durei mater şi piei mater prin excitarea nervului pietros superficial; în afecţiunile sinusale durerea este localizată de obicei supraorbitar sau maxilar fiind accentuată la presiunea regiunilor respective iar radiografia SAF precum şi fenomenele clinice ca şi examenul ORL, precizează diagnosticul afecţiunii sinusale;

• cefaleea din cursul proceselor dentare ia aspectul diferitelor nevralgii dentare;

• o cefalee situată occipital, gât, mastoidă, vertex cu iradiere antero şi retro-orbitară asociată cu fenomene acustico-vestibulare (acufene, diminuarea auzului, vertij etc.) este provocată de prezenţa unei spondiloze cervicale încadrate în sindromul Barré-Lieou; corelarea datelor clinice, radiologice şi EEG confirmă acest diagnostic determinat prin insuficienţa circulatorie vertebro-bazilară în cadrul unie cervicartroze;

• o cefalee cu caracter deosebit este cea determinată de arterita cu celule gigante temporală tip Horton; în aceste cazuri cefaleea apare localizată temporal de obicei la o persoană în vârstă de 50 ani predominând la sexul feminin. Bolnavul se plânge, în afară de durerile caracteristice, de scăderea vederii cu evoluţie uneori rapidă spre orbire; cefaleea localizată uni sau bilateral are aspect de arsură accentuându-se noaptea, artera temporală fiind mărită de volum, cu puls scăzut prin infiltrarea cu limfocite, celule plasmatice şi celule multinucleare gigante. VSH este crescut; ascultaţia arterei temporale poate evidenţia zgomote iar angiografia poate arăta stenoze segmentare; tratamentul aplicat precoce evită instalarea tulburărilor oculare grave în această afecţiune considerată ca o colagenoză.

• sinuzita acută etmoidală poate determina apariţia unei cefalei localizate obişnuit între sau îndărătul ochilor; pasajul nazal este obstruat iar mucoasa la acest nivel este edematoasă şi inflamată; sinusul sfenoidal este frecvent infectat şi poate produce o cefalee occipitală şi frontală ca simptom predominant.

Migrena

Migrena ca o formă particulară de cefalee se defineşte în aspectul său clasic ca o hemicranie, apărută în crize, cu fenomene vasculo-vegetative şi vizuale.

Simptomatologia migrenei clasice

Denumită şi migrenă oftalmică datorită apariţiei de obicei ca aură cu tulburări de vedere, aceasră formă evoluează în trei stadii:

• stadiul prodromal, pare ca un fel de aură de câteva ore înainte de instalarea hemicraniei, cu fenomene oculare fie sub formă de excitaţie (scotoame scânteietoare) fie, mai rar, sub formă de scotoame sau hemianopsie şi chiar amauroză trecătoare; pot apărea de asemenea vertij, stări euforice sau depresive şi chiar, uneori scurte pierderi de conştiinţă.

• stadiul cefalalgic se instalează brusc având caracter pulsatil; se asociază de obicei fenomene vasculo-vegetative sub formă de hiperemie conjunctivală asociată cu greţuri şi vărsături, edem palpebral, hiperlacrimaţie; durata accesului dureros este de la câteva ore până la 72 ore şi dispare dacă bolnavul adoarme; stadiul dureros poate lipsi uneori, fenomenele prodromale constituind un "echivalent" migrenos analog celui epileptic;

• stadiul postcritic (postcefalalgic) are caracteristic o stare de oboseală, somnolenţă şi deseori dureri oculare reziduale.

Migrena asociată

În migrena asociată apar pe fondul cefalalgic, fenomene cerebrale de focar cel mai adesea o hemiplegie sau afazie cu crize de epilepsie jacksoniană, crize monoculare cu ambliopie, sau cheiroorale ca şi cu tulburări psihice (migrena dysphrenică). Tot ca forme localizate asociate cu fenomene neurologice se descriu forma abdominală, migrena vertiginoasă şi cerebeloasă, ultimele două fiind incluse în noţiunea de "migrenă bazilară".

Migrena oftalmoplegică

Ca o formă deosebită este migrena oftalmoplegică în care la un interval de 6-12 ore de la apariţia crizei migrenoase tipice se instalează o paralizie de oculomotor comun, rareori o oftalmoplegie totală şi în mod cu totul excepţional prinderea ramurii oftalmice a trigemenului. Este de remarcat caracterul tranzitoriu al paraliziei precum şi posibilitatea apariţiei la un nou puseu migrenoid. Această formă impune explorarea completă neuroradiologică (angiografie, tomografie computerizată) ca şi cercetarea prezenţei unui anevrism din regiunea poligonului lui Willis comunicanta posterioară sau carotida internă (transcranial Doppler).

Migrena "în ciorchine"

Migrena "în ciorchine" (Cluster Headache) prezintă crize de cefalie ce survin în salve în cursul zilei sau nopţii, între crize bolnavul fiind aparent bine; crizele au acelaşi caracter migrenoid cu orar fix, asociate cu greţuri şi vărsături; stările emoţionale sau ingerare de alcool sunt factori declanşatori a salvelor paroxistice. În general prezintă fenomene critice, ele dispărând brusc.

Etiopatogenie

Deşi în utlimul timp s-au făcut progrese dat fiind posibilităţile de investigare în etiopatogenia migrenei şi unde s-au putut evidenţia o serie de factori etiologici în cazurile de migrenă simptomatică (anevrisme, angioame, mici tumorete localizate în vecinătatea intracraniană); numeroase ipoteze au căutat să explice apariţia acestui sindrom dureros.

• Factorul eredo-familial (o modificare în sistemul ARN şi ADN cu dirijare eronată a proteinelor structurale sau a enzimelor), diverse procese biologice la femei, stările alergice, factorii de mediu, diverse stări psihice, influenţa somnului, unele traumatisme în antecedente etc. ar constitui elemente favorizante ale declanşării crizelor migrenoase.

• Ipotezele privind sindromul algic caracteristic migrenei se referă la fenomenologia vasculară în care este implicat un mecanism bifazic (vasoconstricţia şi vasodilataţia) determinat de o serie de modificări biochimico-transmiţitorial care ar constitui sistemul funcţional (prostaglandinele, peptide vasoactive, serotonina, histamina, adrenalina, dopamina, enkefalinele, substanţa P ş.a.). De o importanţă deosebită este patogenia neurogenă în care predispoziţia ereditar-constituţională ar avea ca structură de bază encefalul a cărui hiperexcitabilitate ar provoca accesul migrenos. În explicarea accesului migrenos atât fenomenele datorate vasoconstricţiei şi vasodilataţiei precum şi al fenomenelor determinate de prinderea unor zone vecine (cum ar fi zona occipitală care ar explica aura vizuală) intervine inversiunea potenţialului de membrană cu pătrunderea intracelular a ionilor de potasiu. Această depresiune a potenţialului electric ar constitui factorii iritativ/lezional cu oligoemie întâlnită în faza iniţială a migrenei clasice, lipsa consumului de oxigen (ipoteza hipoxică) determinată de diverşi factori (stress, modificări de sodiu, spasme arteriale etc.) ducând la AIT care ar putea duce la simptomele asociate.

• Este de menţionat apariţia crizelor de migrenă după ingerarea unor alimente (brânzeturi, ciocolată sau vin) şi care ar ridica ipoteza alimentară - alergică cu mecanism antigen anticorp IgE.

• Cercetările recente prin Transcranial Doppler explică fazele vasculare (vasoconstricție, vasodilatație și edemul cerebral consecutiv) prin punerea în evidență (ipoteză personală) a unui defect multiplu structural și funțional, ceea ce explică o sensibilitate anormală a unor segmente vasculare cerebrale la o serie de factori umorali, fiziologici, o insensibilitate la CO_2 precum și la diverse medicamente.

• Alterările EEG în migrenă cu unde cu voltaj scăzut, difuze sau localizate cel mai adesea temporal a determinat pe unii autori să discute încadrarea crizelor migrenoase ca având un mecanism de producere asemănător epilepsiei, administrarea de Hydergine 0,3 mg i.m. fiind un test de diferențiere - grafoelementele patologice dispărând în cazurile de migrenă.

Tratamentul migrenei

Vom avea în vedere profilaxia migrenei și apoi tratamentul propriu-zis al crizei migrenoase.

• Profilaxia se va face administrând Propanolol, beta blocant care previne dilatația vaselor și blochează efectul agregării plachetelor de către epinefrină. Se recomandă de asemenea Cyproheptadine, un antihistaminic care are ca efect blocarea receptorilor de histamină și serotonină. Ca antihistiaminice de sinteză se pot recomanda Deserilul și Lysenilul. De asemenea cu bune rezultate este administrarea de amitriptilină, un antidepresiv triciclic, contraindicația acestui fiind glaucomul și adenomul de prostată. Se pot de asemenea recomanda aspirină și dipiridamolul cu scopul de a acționa asupra agregării plachetelor sanguine care este crescută în migrenă. Se poate recomanda de asemenea Methysergidul în doze de 4-8 mg/zi dar cu precauție deoarece administrarea lui timp îndelungat poate da ca reacție adversă sindroame fibrotice; se mai poate asocia pizotifenul și clorpromazina.

• Pentru combaterea crizei migrenoase, dacă aceasta este moderată se va recomanda aspirină în doze de 600 mg la intervale de patru ore sau acetaminophen, în aceleași doze cu rezultate, uneori, satisfăcătoare. Medicamentul de elecție este însă tartratul de ergotamină, a cărui acțiune

vasoconstrictoare este binecunoscută, ce se administrează de obicei pe cale orală sau sublingual asociată de obicei cu un antiemetic. Dacă migrena se prelungește câteva zile se va asocia o medicație steroidă, de preferat Dexamethazonul 16 mg. i.m. doză unică, repetabilă la 3 săptămâni. Se mai poate administra în fazele acute Ergotamină, Cofengot, Imigran, Sumatriptan.

Pentru "Cluster Headache" în profilaxie se recomandă ergotamină, verapamil și litium iar în criză oxigen și Sumatriptan (12 mg) sau Pizotifen 3 mg. Mai sunt recomandate methysergid sau corticoizi 40 mg/zi; chirurgical se încearcă termocoagularea ganglionului Gasser. Nu au efect în această formă: carbamazepinul, beta blocantele și nici antihistaminicile.

PARALIZIILE MEMBRELOR

Vom descrie paraliziile cel mai frecvent întâlnite în practică și care pot prezenta semne în extremitatea cefalică (paralizia de plex brahial) sau pot surveni în cursul practicii medicale ca iatrogenii (paralizie de nervi radial, median, cubital, crural sau de sciatic popliteu extern și intern).

Paralizia plexului brahial

Plexul brahial își trage originea din ultimele 4 rădăcini cervicale și prima dorsală, care anastomozându-se formează trunchiurile primare: superior (C_5-C_6), trunchiul mijlociu (C_7) și trunchiul primar inferior (C_8-D_1); fiecare trunchi primar se împarte în ramuri anterioare și posterioare, care prin anastomoza lor formează trunchiurile secundare ale plexului brahial (anteroextern și antero-intern) cele posterioare formează trunchiul secundar posterior (radio-circumflex). Din aceste trunchiuri secundare iau naștere ramuri colaterale și terminale (fig. 26).

Etiologie

Se descriu trei mari categorii de paralizii de plex brahial:

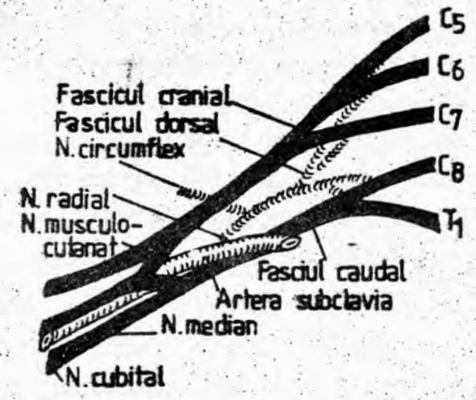


Fig. 26
Formarea plexului brahial

• Paraliziile traumatice ce pot fi directe şi indirecte:

Cele directe apar după plăgi supraclaviculare, sau mai rar axilare determinate de instrumente tăioase, glonte şi care afectează mai ales plexul brahial superior sau mijlociu şi trunchiurile secundare. Unele intervenţii chirurgicale (pentru flegmon, adenopatii laterocervicale sau axilare, diverse tumori) ca şi compresiunile prelungite pe masa de operaţii (poziţie Trendelenburg), compresiunii în timpul somnului; este bine cunoscută paralizia prin cârje care realizează o simptomatologie radio-circumflexă prin compresiunea pe trunchiul secundar posterior.

În paraliziile prin traumatisme indirecte ele apar fie prin elongaţia sau smulgerea rădăcinilor de diferite tracţiuni ale acestora. Dacă în cursul traumatismului indirect se acţionează asupra plexului brahial prin coborârea bruscă, în jos, a umărului se produce o paralizie superioară de plex brahial în timp ce ridicarea bruscă a braţului duce la o paralizie inferioară de plex brahial. Aceste traumatisme indirecte pot apare de asemenea după fracturi de claviculă, luxaţii de umăr etc.

• Cauzele medicale sunt mai rar întâlnite şi ele pot fi determinate de diverse infecţii sau intoxicaţii, compresiuni medicale la nivelul gâtului sau axilei (guşe anormal dezvoltate, adenopatii mai ales tbc dar şi canceroase, boala Hodgkin, tumori sau anevrisme). În cazul unei compresiuni realizate

prin tumori ale vârfului pulmonului (sd. Pancoast Tobias) apare paralizie de plex brahial inferior asociat cu Claude Bernard-Horner ipsilateral. Purtarea îndelungată a unei greutăţi pe umăr duce la un sindrom algo-amiotrofic tip Personage şi Turner; acesta poate să apară uneori şi în cadrul unei seroterapii sau o infecţie virală. Coasta cervicală ca şi tunelul scalenic poate realiza, prin compresiune, un sindrom radicular C7-C8-D1, cu tulburări motorii şi amiotrofii, dureri tip radicular cu tulburări de sensibilitate obiectivă şi tulburări circulatorii (diminuarea sau absenţa pulsului cu modificări oscilometrice).

Diverse afecţiuni ale coloanei cervicale (cervicartroza, hernia de disc, cancer vertebral), spondiloze, meningite cervicale hipertrofice, tumori intrarachidiene, arahnoidite, radiculite virale) pot determina paralizii radiculare de plex brahial.

• În a treia categorie se încadrează paraliziile obstetricale de plex brahial - provocate în cursul unei naşteri laborioase cu bazin malformat sau o prezentare defectuoasă. În aceste cazuri diverse manevre efectuate de mamoş duc la compresiunea degetelor sau a instrumentelor folosite de acesta ori prin pensarea plexului brahial între claviculă şi prima coastă sau între claviculă şi coloana vertebrală şi produc smulgerea sau ruperea rădăcinilor şi deci o paralizie definitivă de plex brahial.

Simptomatologia

Paralizia de plex brahial superior (Duchenne Erb) -C_5-C_6

• atitudinea este cu membrul superior cu braţul atârnând inert de-a lungul corpului prin afectarea muşchilor centurii scapulare şi a flexorilor antebraţului, umărul fiind uşor ascensionat prin acţiunea compensatorie a muşchiului trapez, braţul în rotaţie internă şi pronaţie;

• tulburările motorii constau din abolirea tuturor mişcărilor din articulaţia umărului în afară de ridicarea umărului efectuată de trapez, flexia antebraţului pe braţ este imposibilă (paralizia musculaturii anterioare a braţului şi a lungului supinator);

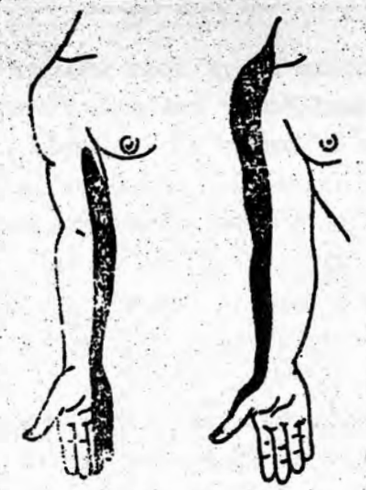


Fig. 27
Tulburările de sensibilitate în paralizia de plex brahial superior şi inferior

• atrofiile musculare interesează muşchii umărului, loja anterioară a braţului şi lungul supinator - asociată cu hipotonia musculară;

• reflexele bicipital şi stilo-radiat sunt abolite;

• tulburările de sensibilitate interesând toate modalităţile şi sunt sub formă de hipoestezie sau anestezie ce interesează, în bandă, regiunea externă a braţului şi antebraţului (Fig. 27).

Paralizia de plex brahial mijlociu (Remak) C_7

• se prezintă ca o paralizie de radial, cu respectarea muşchiului lung supinator;

• motilitatea este deci abolită pentru extensia antebraţului pe braţ şi a extensiei mâinii şi a primei falange;

• Hipotonia musculară în teritoriul respectiv cu amiotrofii a musculaturii tricepsului şi posterioară a antebraţului;

• reflexul tricipital abolit;

• tulburările de sensibilitate, obiectiv sunt minime, reduse deseori la tegumentele primului spaţiu interosos dorsal;

Paralizia de plex brahial inferior (Dejerine-Klumpke) C_8-D_1

• atitudinea mâinii este în ghiară (grifă) medio-cubitală de tip Aran-Duchenne

• tulburările motorii interesează flexia mâinii (paralizia musculaturii din regiunea anterioară a antebraţului), adducţia şi abducţia ca şi flexia şi opoziţia policelui, adducţia şi abducţia ca şi flexia primei falange şi extensia celorlalte două falange la degetele II-V (muşchii mici ai mâinii);

• Ca tulburări trofice se instalează amiotrofii ce interesează regiunea anterioară a antebraţului şi muşchii mici ai mâinii (eminenţa tenară, hipotenară şi interosoşii) aspect de mână tip Aran-Duchenne; paralizia se însoţeşte de hipotonia musculaturii interesate, fiind flască;

• Reflexul cubito-pronator este diminuat sau abolit;

• tulburările de sensibilitate sunt sub forma unei benzi ce interesează marginea internă a mâinii, antebraţul şi 2/3 inferioare a braţului;

• tulburările vegetative, prin prinderea filetelor simpatice - C_8 - D_1 se instalează ca un sindrom Claude Bernard-Horner, ipsilateral (Fig. 28 şi 29). Se pot asocia tulburări vasomotorii şi sudorale.

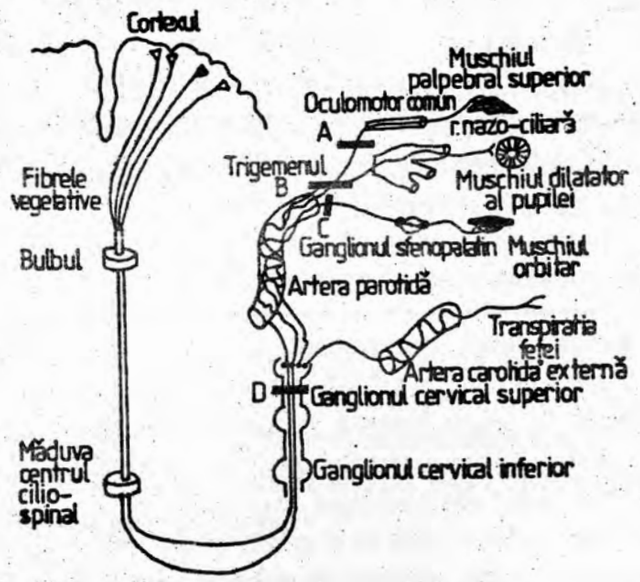


Fig. 28
Căile simpatice ale căror deficit duc la apariţia sindromului Claude Bernard-Horner

Fig. 29
Clinica sindromului Claude Bernard-Horner (mioză, enoftalmie şi ptoză palpebrală)

Paralizia totală de nerv brahial

Această paralizie interesează întreg membrul superior respectiv, asociind paralizia descrisă a celor trei ramuri primare.

Paraliziile de plex brahial prin lezarea trunchiurilor secundare

Acestea sunt mai rar întâlnite, nu sunt bine sistematizate, de obicei disociate pentru trunchiurile antero-superior şi inferior, paralizia trunchiului secundar posterior este însă mai bine sistematizată prezentându-se cu o asociere într-o paralizie de nerv radial şi de circumflex.

Paralizia nervului radial

Originea nervului radial este în trunchiul secundar posterior prin filete provenind din rădăcinile C5, C6, C7, C8; este de remarcat că în traiectul său are legături strânse cu oasele humerus (şanţul de torsiune) şi radius fiind totodată situat superficial (ceea ce-l face să fie mai vulnerabil) şi se divide în două ramuri terminale, una anterioară senzitivă şi alta posterioară - motorie. În general este un nerv extensor al membrului superior, flexor şi supinator prin scurtul supinator, adductor al mâinii cu extensie prin cubitalul

posterior şi extensor cu abducţia policelui prin lungul şi scurtul supinator şi lungul abductor al degetului mare.

Etiologia

Este foarte variată, cel mai adesea fiind vorba de traumatisme şi compresiunea nervului:

- traumatismele sunt datorate rănirilor, fracturi de humerus şi radius dat fiind aşa cum am mai spus raporturilor strânse cu aceste oase;
- compresiunile pe nerv se realizează prin purtarea îndelungată şi necorespunzătoare a cârjelor, anevrismelor, tumorilor axilare; apoi prinderea într-un calos vicios după fracturi, paralizia prin compresiune în cursul somnului prin poziţie care determină o compresiune pe nervul radial între două planuri dure (osul humerus şi duritatea patului şi care este în general favorizată de ingerarea de alcool). Paralizia se instalează de obicei în cursul nopţii de sâmbătă spre duminică fiind numită "Paralizia de Week-end" sau pentru că este favorizată de capul partenerei care adoarme pe braţul pacientului - favorizând compresiunea se numeşte şi "paralizia îndrăgostiţilor" - "paralysie des amoreux" (după autorii francezi). Compresiuni se mai pot realiza la minerii din minele de cărbune care sunt nevoiţi să stea culcaţi pe coate şi unele compresiuni tumorale cum ar fi lipoamele. Iatrogenic se descriu compresiuni prin poziţie îndelungată pe masa de operaţie, aplicarea unui garou la braţ, unele injecţii greşite sau cu substanţe neurolitice în regiunea posterioară a braţului.
- nevritele de radial sunt foarte rare şi ele pot apare şi după vaccino şi seroterapie ca şi după unele infecţii mai ales virale şi unele toxice cum ar fi nevrita saturnină ce se asociază frecvent cu encefalopatia saturnină.
- Rareori se descriu şi paralizii de nerv radial realizate prin tumori ale nervului sau metastaze cerebrale.

Fig. 30
Atitudinea în "gât de lebădă" în paralizia nervului radial

• atitudine caracteristică cu mâna "în gât de lebădă" (Fig. 30);

• tulburările motorii sunt realizate în raport cu înălţimea leziunii.

Vom descrie paralizia de radial în care leziunea este cea mai înaltă:

• imposibilitatea extensiei antebraţului pe braţ (paralizia tricepsului), imposibilitatea extensiei mâinii pe antebraţ (paralizia primului şi celui de-al doilea radial), imposibilitatea extensiei cu adducţia mâinii (paralizia muşchiului cubital posterior), imposibilitatea extensiei primei falange a degetelor (paralizia extensorului comun al degetelor - Fig. 31), diminuarea flexiei antebraţului pe braţ (paralizia cu lipsa lungului supinator), nu poate face abducţia şi extensia degetului mare (paralizia lungului abductor şi extensor al policelui); la mână se observă şi limitarea mişcării de supinaţie (paralizia de lung şi scurt supinator). Acest deficit motor se poate evidenţia şi printr-o serie de teste cum ar testul jurământului, salutul militar, reliefarea tendoanelor degetelor şi semnul vipuştii.

Fig. 31
Paralizia extensorului comun al degetelor - lipsa reliefului extensorilor mâinii

• muşchii în domeniul paraliziei sunt hipotoni;

• atrofiile musculare se instalează în formele cronice de boală şi apar ca o diminuare de volum a muşchilor posteriori ai braţului şi antebraţului ca şi a muşchiului lung supinator; deseori apare o tumefacţie rotundă pe faţa dorsală a carpului (tomor carpi dorsalis);

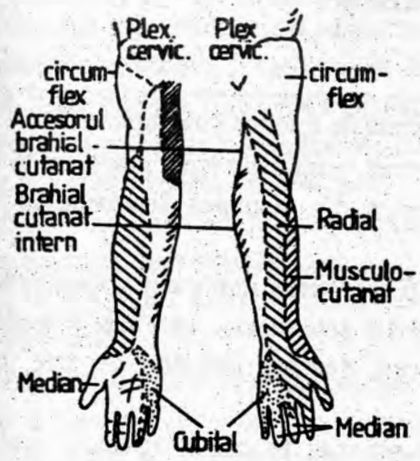


Fig. 32
Distribuţia sensibilităţii pe nervii membrului superior

• tulburările de sensibilitate - subiectiv diverse parestezii în domeniul posterior a braţului, antebraţului şi mâinii; obiectiv, la început o hipoestezie limitată la faţa dorsală a braţului, externă şi posterioară a antebraţului şi faţa dorsală a policelui şi primul spaţiu interosos dorsal, zonă unde se menţine tulburarea obiectivă de sensibilitate (Fig. 32);

Prognosticul

Prognosticul şi evoluţia sunt în raport de cauza care a provocat paralizia ca şi intensitatea acesteia. Se va aprecia evoluţia în raport cu modificările electrice, seriate ale nervului şi muşchilor respectivi. În general o paralizie de nerv radial compresivă durează 2-3 luni, iar incapacitatea de muncă este de până la 50% pentru mâna activă.

Paralizia nervului median

Acest nerv senzitivo-motor conţine un important fascicul de fibre vasomotorii. El ia naştere din trunchiul secundar extern al plexului brahial prin două rădăcini ale acestui trunchi, filete de la C6 şi D1. Împreună cu nervul cubital, brahial cutanat şi artera humerală formează pachetul vasculonervos, coborând median la plica cotului, anterior, apoi în partea inferioară

a antebraţului, trece sub ligamentul carpal şi ajunge în regiunea palmară distribuindu-se prin cele 6 ramuri terminale.

Etiologie

În paraliziile înalte poate fi cauzată de traumatisme directe:

- Compresiuni de diverse naturi, ţesut cicatricial, anevrism al arterei humerale, flegmon local ca şi cele din regiunea ligamentului carpal (sindromul carpal);
- Factorul profesional este de asemenei important şi care prin compresia pe nerv la nivelul mâinii poate determina o paralizie a medianului (lăcătuşi, mulgători, litografi, frizeri, dentişti, călcători de rufe, croitori etc.);
- Factorii iatrogeni sunt menţionaţi în cursul aplicării unei benzi Esmarch, poziţii îndelungate pe masa de operaţie, injecţii greşite la plica cotului (intravenos mai ales cu substanţe necrozante), clamparea arterei humerale;
- Nevritele de median se descriu destul de rar.

Simptomatologie

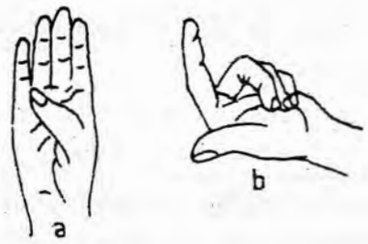


Fig. 33
Atitudinea în paralizia de nerv median

- Atitudinea nu este caracteristică (fig. 33) ca în alte paralizii periferice;
- Tulburările motorii, la nivelul leziunii înalte de nerv median constau din diminuarea pronaţiei şi flexiei pumnului din articulaţia radiocarpiană; la nivelul degetelor, cel mare este situat pe acelaşi plan cu celelalte degete, mâna luând aspect simian (mână de maimuţă), pensa nu se poate executa decât cu degetul mic. La acest nivel nu poate face flexia şi opoziţia care este înlocuită cu o mişcare de adducţie a policelui datorită muşchiului scurt adductor inervat de cubital. Flexia falangelor distale ale indexului şi mediusului este imposibilă, mişcarea respectivă nu se poate executa prin proba zgârierii; închiderea pumnului se face fără participarea policelui şi a indexului (semnul pumnului). Pensa indice-police nu se poate executa, încercarea de a face această mişcare realizând atitudinea de "cioc de raţă". În general prehensiunea se efectuează cu dificultate, executarea unor mişcări cum ar fi facerea unui cocoloş de pâine, încheierea unui nasture, luarea unui obiect fin de pe masă, este imposibilă. Paralizia este flască.
- Tulburările trofice musculare sunt specifice ele realizând atrofia eminenţei tenare, iar în cazuri mai grave şi de lungă durată şi atrofia muşchilor anteriori ai antebraţului. Primele trei degete se efilează, pielea este subţiată şi catifelată şi aderentă de os. Deseori apare o ulceraţie în urma unor flictene la vârful degetelor index şi medius, precum şi uneori un rău perforant palmar. Unghiile pot fi modificate asociate cu hipertricoză;
- Reflexul cubito-pronator este diminuat sau abolit;
- Sensibilitatea obiectivă constă într-o hipoestezie sau anestezie în teritoriul de distribuţie a nervului median. Subiectiv bolnavul acuză dureri sub formă de arsură (cauzalgie) concomitent cu apariţia tulburărilor vasomotorii şi trofice interesând mai ales regiunea palmară prin atingerea filetelor vegetative simpatice; aceste fenomene cauzalgice apar mai ales după diverse traumatisme ce interesează nervul median;
- Reacţiile electrice arată un proces de degenerescenţă şi încetinire a vitezei de conducere pe nervul median, fenomene ce sunt în raport cu intensitatea leziunii;

Prognosticul

Prognosticul este în general rezervat, el depinzând de intensitatea leziunii, de cauza şi de profesia pacientului. În leziunile uşoare sau parţiale se produce o ameliorare şi chiar vindecare. În raport cu profesia se determină o

incapacitate de muncă, pentru membrul activ de 40% iar pentru celălalt de 30%.

Paralizia de nerv cubital

Nervul cubital își trage originea din trunchiul secundar antero-inferior filetele provenind din rădăcinile C8-D1. În drumul său de la pachetul vasculo-nervos situat în regiunea axilară, coboară în musculatura posterioară a brațului, ajungând în șanțul epitrohleo-olecranian, înconjoară treimea superioară a diafizei cubitusului și se îndreaptă pe fața anterioară a antebrațului alături de artera cubitală în relații strânse cu mușchiul cubital anterior până la nivelul ligamentului carpal sub care trece pentru , ca la nivelul pumnului, să treacă înaintea ligamentului inelar și pe fața externă a pisiformului unde se împarte în două ramuri terminale: una senzitivă și un al doilea ram terminal motor. În traiectul său dă ramuri pentru mușchiul cubital anterior, fasciculele interne ale flexorului comun, mușchiul eminenței hipotenare, interosoșii, adductorul degetului mare și asigură sensibilitatea în teritoriul de distribuție palmar și degetele inelar și cel mic al cubitalului.

Etiologie

• Traumatismele cu fracturi ale hipofizelor distale ale humerusului și ale cubitusului, precum și unele răniri ce afectează nervul cubital;

• Compresiuni de diverse naturi: un garou prelungit, sindromul scalenic, compresiuni la nivelul șanțului epitrohleo -olecranian-în timpul somnului sau în timpul unei intervenții chirurgicale, stări comatoase; diverse afecțiuni ale articulației cotului; profesional (tâmplar, brutar, cizmar, miner, sculptor, telefonist) pot favoriza de asemenea compresiuni pe nervul cubital; de asemenea paralizia de cubital poate apare la muncitorii care folosesc aparate ce produc vibrații sau la biciclişti prin abducția și extensia prelungită a mâinii, nervul fiind comprimat între ghidonul bicicletei și osul piziform; compresiuni pot apare și în anevrismele de arteră axilară sau brahială;

• Nevrita cubitalului de natură infecțioasă poate apare în cursul febrei tifoide sau a tifosului exantematic. Lepra constituie una dintre cauzele frecvente ale paraliziei de cubital și determină o nevrită hipertrofică evidențiată prin palparea nervului în șanțul epitrohleo-olecranian. De asemenea există posibilitatea apariției unei paralizii de nerv cubital în diabet.

Simptomatologie

Fig. 34
Atitudinea cu grifa (ghiara) cubitală

• Atitudinea caracteristică cu grifa (ghiara cubitală) (fig. 34) ce se localizează la ultimele două degete ale mâinii prin interesarea interosoșilor.

• Tulburările motorii constau în limitarea mișcărilor de adducție și flexie ale mâinii datorită paraliziei mușchiului cubital anterior; nu poate face flexia ultimelor două degete și opoziția degetului mic (paralizia mușchilor eminenței hipotenare). Adducția și abducția degetelor este imposibilă (paralizia interosoșilor); adducția degetului mare este de asemenea imposibilă (paralizia mușchiului adductor al degetului mare).

În general în paralizia nervului cubital sunt jenate mișcările fine cum ar fi scrisul, încheierea la un nasture, numărarea banilor, cântatul la o vioară sau la alt instrument.

• Tulburările trofice musculare se caracterizeaz prin atrofii musculare ale mușchilor eminenței hipotenare și a interosoșilor cu aspect scheletic. Atrofia marcată a adductorului degetului mare determină o depresiune a primului spațiu interosos cu aspect de a doua tabacheră anatomică. Pielea în teritoriul inervat de cubital se subțiază, este uscată cu secreție scăzută și tendință de hiperkeratoză. Deseori se constată o cianoză și edem, eventual chiar ulcerații la nivelul degetului mic; leziunea radiculară prin prinderea C8-D1 dă un sindrom Claude Bernard-Horner;

• Tulburările de sensibilitate se traduc prin hipoestezia sau anestezia teritoriului de distribuție a nervului cutanat cubital. Rareori bolnavul poate avea dureri tip cauzalgic.

• Modificările electrice arată, în raport cu intensitatea leziunii o reacție de degenerescență, traseul EMG este de tip neurogen iar timpul de latență pe nervul cubital este mult alungit.

Prognosticul

Este în raport cu intensitatea leziunii, vechimea bolii ca și cauza și forma clinică. Formele accentuate de paralizie de nerv cubital dau o invaliditate, care în raport cu profesia poate ajunge până la 50% pentru mâna activă. În formele mai ușoare sau în formele cu evoluție favorabilă vindecarea se apreciază prin posibilitatea efectuării mișcării de zgâriere a planului unei mese cu degetul mic.

Paralizia nervului crural

Nervul crural, cel mai important ram al plexului lombar provine din unirea ramurilor ventrale ale rădăcinilor L2-L3-L4 în profunzimea mușchiului psoas. Coborând pe marginea externă a psoasului în fosa iliacă, trece sub arcada crurală ajungând în triunghiul lui Scarpa și se termină prin ramurile terminale: nervul musculocutanat extern, musculocutanat intern, cvadricepsul femural și safen intern. Din punct de vedere motor inervează mușchii psoași, mușchiul croitor, pectineu și adductorul mijlociu, având ca acțiune principală flexia coapsei pe bazin și extensia gambei pe coapsă. Din punct de vedere senzitiv asigură sensibilitatea feței antero-interne a coapsei și internă a gambei (Fig. 35).

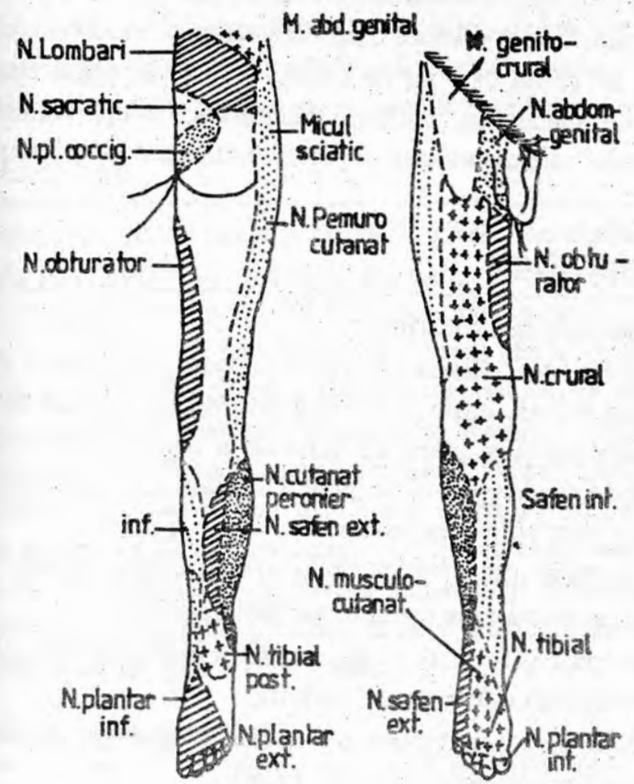


Fig. 35
Distribuția sensibilității pe nervii m. inferior

Etiologie

• Traumatisme prin răniri sau intervenții chirurgicale pe micul bazin sau pentru hernie inguinală; microtraumatisme prin purtarea unui bandaj pentru hernie inguinală; manopere de reducere a luxației coxofemurale;

• Ccmpresiuni pe nerv prin afecţiuni abdomino-pelvine (tumori, abcese, hematoame etc.) sau cu ocazia intervenţiilor chirurgicale;

• Rahianesteziile pot produce o paralizie de nerv crural radicular;

• Nevrita de crural este rar de origine virală; ea poate apare mai frecvent în cursul diabetului, porfiriei, hemofiliei; natura radiculară în paraliziile cruralului este determinată de diverse afecţiuni ale coloanei lombare (L2-L4).

Simptomatologie

• Tulburările motorii constau în:

◊ imposibilitatea flexiei coapsei pe abdomen prin paralizia psoasului iliac, mişcare posibilă în afecţiunile joase de crural; imposibilitatea mişcării de extensie a gambei pe coapsă prin paralizia quadricepsului femural. Ortostaţiunea şi saltul pe membrul inferior bolnav nu sunt posibile.

◊ mersul înainte este târât, posibil mai cu uşurinţă îndărât;

◊ genu recurbatum din cauza hipotoniei musculare

• Atrofile musculare sunt vizibile la muşchiul quadricepsul crural; hidrartroza genunchiului este frecvent întâlnită;

• Ca tulburări de sensibilitate se descrie o hipo sau anestezie cutanată în teritoriul de distribuţie a nervului crural;

• Reflexul rotulian diminuă sau este abolit.

• Leziunile bilaterale ale nervului crural duc la imobilizarea bolnavului, mersul fiind aproape imposibil; bolnavul este paraplegic.

Prognosticul

Este în raport cu cauza, topografia leziunii, intensitatea ei şi bilateralizarea. În general paralizia de nerv crural este o boală gravă deoarece antrenează o jenă marcată în staţiunea verticală şi mers.

Paralizia nervului sciatic

Nervul sciatic îşi trage originea din rădăcinile L4-L5 şi S1-S2; are un traiect în bazin pe care-l părăseşte prin scobitura isciatică, străbate apoi regiunea fesieră şi faţa posterioară a coapsei bifurcându-se la nivelul spaţiului popliteu în ramurile terminale: nervul sciatic popliteu extern şi sciatic popliteu intern.

Etiologie

Topografic, nervul poate fi afectat la nivelul rădăcinilor în cursul unei hernii de disc, afecţiuni vertebrale de origine inflamatorie, traumatică, tumorale, degenerative. La nivelul bazinului diverse procese inflamatorii, tumorale, compresiuni ale capului foetal etc. pot afecta plexul lombo-sacrat; fracturile de bazin sau de femur, plăgi ale regiunii fesiere sau posterioare ale coapsei, luxaţii coxo-femurale, elongaţii ale nervului la sportivi, tumori de vecinătate etc. Pot afecta trunchiul nervului sciatic; injecţii greşite în regiunea fesieră, tracţiuni asupra membrelor inferioare la noul născut, compresiuni prin capul fătului, reducerea unei luxaţii coxo-femurale ca şi unele injecţii cu anticoagulante ce produc hematoame intrafesiere, sunt cauze iatrogene ce pot determina paralizia de nerv sciatic. Nevritele de sciatic infecţioase sau toxice sunt excepţionale.

Simptomatologia

• Paralizia de nerv sciatic se exprimă prin suferinţa în domeniul nervului sciatic popliteu extern şi intern.

• Leziunile înalte reduc considerabil mişcarea de flexie a gambei pe coapsă (paralizia muşchilor posteriori ai coapsei), iar cauzalgia este mai accentuată decât în paralizia de nerv sciatic popliteu intern.

Paralizia de nerv sciatic popliteu extern

După bifurcaţie în spaţiul popliteu, nervul se îndreaptă înconjurând gâtul peronierului muşchiului lung peronier unde se divid în nervul mus-

culo-cutanat ce se distribuie la cei doi mușchi peronieri laterali și tegumentele de partea dorsală a piciorului și nervul tibial anterior care se distribuie la mușchiul gambier anterior, extensorul comun al degetelor, extensori proprii ai degetului mare și pediosul.

Etiologie

• Traumatismele locale cu plăgi sau fracturi ale peronierului sau luxații tibio-peroniere;

• Compresiunea nervului prin poziție îndelungată "picior peste picior" sau cu genunchii flectați (muncitorii care pavează străzile sau culeg cartofi); compresiuni profesionale se pot de asemenea întâlni la croitori, ciclişti, fotbaliști;

• Iatrogeniile sunt prin compresiuni ale nervului în cursul anesteziei, în come prelungite, injecții greșite cu substanțe neurolitice în nerv sau în vecinătate, aplicare de garou;

• Nevritele infecțioase se citează la leproși.

Simptomatologie

• Atitudinea cu picior balant, în varus ecvin;

• Tulburările motorii constau în imposibilitatea flexiei dorsale a piciorului și a degetelor. Mersul devine stepat - bolnavul trebuie să ridice gamba în mod exagerat pntru a nu racla solul cu vârful piciorului. Mișcarea de batere a tactului nu este posibilă cu vârful piciorului; nu poate face mișcarea de abducție și ridicarea marginii laterale a piciorului;

• Mușchii din loja anteroexternă a gambei sunt hipotoni și atrofiați;

• Tulburările de sensibilitate constau în hipo- sau anestezia teritoriului cutanat inervat de sciatic popliteu extern.

Paralizia nervului sciatic popliteu intern

Nervul sciatic popliteu intern ca ram terminal al nervului sciatic coboară din spațiul popliteu și se angajează în profunzime regiunii posterioare

a gambei, străbate canalul tarsian și se termină la plantă; inervează tricepsul crural și gambierul posterior care efectuează flexia și adducția piciorului, flexorul comun al degetelor, flexorul propriu al halucelui și plantar subțire; prin mușchii interosoși face adducția și abducția degetelor. Senzitiv asigură sensibilitatea cutanată a regiunii inervate de nervul sciatic popliteu intern. Important este că conține fibre vegetative în cantitate mai mare.

Etiologia

• Traumatismele sunt cele mai frecvente, ele interesând regiunea poplitee, gambiera posterioară și plantară; fracturile interesează oasele gambei;

• Compresiunile pot fi de vecinătate și de asemenea se descrie compresiunea dintre maleola internă și calcaneu ceea ce realizează sindromul tunelului tarsian.

Simptomatologie

• Atitudinea este de "picior valgus" și "degete în ciocan".

• Ca tulburări motorii se constată: imposibilitatea flexiei plantare a piciorului; adducția și ridicarea marginii mediane a piciorului este diminuată mult; nu poate bate tactul cu călcâiul pe care nu-l poate ridica de pe sol, are un mers sprijinit pe călcâi; nu poate face flexia și adducția cu abducția degetelor; nu poate face flexia primei falange cu extensia celorlalte două.

• Hipotonia interesează, vizibil, musculatura posterioară a gambei.

• Atrofiile musculare cuprind loja posterioară a gambei, musculatura plantei cu scobirea acesteia și atrofii accentuate ale mușchilor interosoși. Ca tulburări vasomotorii și trofice se constată o cianoză cu piele uscată și edem al piciorului; unghiile devin alterate. Deseori apare rău perforant plantar.

• Reflexul achilian și medioplantar sunt diminuate sau abolite.

• Sensibilitatea subiectivă se caracterizează frecvent prin apariţia cauzalgiei; obiectiv o hipo sau anestezie în teritoriul inervat de nervul sciatic popliteu intern.

Polineuropatiile

Afecţiuni ale sistemului nervos periferic, bilaterale şi simetrice, predominând la extremităţile distale ale celor patru membre şi care realizează clinic tulburări motorii, senzitive şi vegetative.

Etiologie

Diverşi factori pot fi la originea acestor afecţiuni:

• Factori infecţioşi şi toxiinfecţioşi: difteria, lepra, unele febre eruptive, boli infecţioase microbiene, leptospiroze, bruceloza şi unele afecţiuni virale;

• Factorii toxici:

◊ exogeni - alcoolul, intoxicaţii profesionale (plumb, arsenic, mercur, triortocresil fosfatul, sulfura de carbon, insecticide, toxice alimentare etc.); unele din acestea pot fi şi accidentale sau cu scop de suicid; factori exogeni medicamentoşi: emetina, hidrazida barbituricele, corticoizii, unele seroterapii şi vaccinoterapii etc.;

◊ endogeni: factori carenţiali (carenţe în vitamine B1, B6, PP);

◊ factori dismetabolici - uremie, diabet, porfirie, disglobulinemii, amiloidoză primară, crioglobulinemie şi sarcină;

◊ bolile de colagen: lupusul eritematos, periarterita nodoasă, sclerodermia etc.;

◊ neoplaziile, în special cancerul bronşic, boala Hodgkin, limfosarcomul, leucemiile pot să dea polineuropatii paraneoplazice;

◊ unele boli degenerative cum ar fi Amiotrofia tip Charcot Marie, polineuropatia Dejerine-Sottas-Davidenco, boala Refsum, se prezintă ca diferite forme de polineuropatie.

Patogenie

Leziunile neurologice pot fi determinate prin acţiunea directă a agentului toxic sau toxiinfecţia alimentară (botulism) sau a factorului infecţios (lepra) precum şi prin intermediul toxinei (difteria). Este bine ştiut că terminaţiile nervoase sunt cel mai uşor de lezat dat fiind că sunt cel mai departe de centrul trofic (celula nervoasă) şi au o teacă de protecţie de mielină mai slabă; unii factori (cum ar fi în diabet) ar afecta fibra nervoasă prin ischemie şi tulburări de metabolism. Un produs toxic derivat dintr-un metabolism viciat este acidul piruvic care ar acţiona şi el asupra neuronului producând polineuropatii. În alte cazuri lipsa unei vitamine (B_1, B_6, B_{12}) ar duce la lezarea nervilor periferici. Polineuropatia paraneoplazică este determinată în afară de toxina rezultată de celulele neoplazice printr-un mecanism vascular, enzimatic, dismetabolic cu tulburări proteice.

Morfopatologie

Leziunile afectează în primul rând fibrele nervoase fie de tipul degenerescenţei Walleriene fie de tip Gombault (degenerescenţă segmentară). Uneori este lezat şi pericarionul, motor în cornul anterior al măduvei spinării, sau în ganglionul spinal-fenomenele sunt valabile şi pentru nervii cranieni.

Simptomatologie generală

• Debutul se instalează în câteva zile sau săptămâni prin parestezii în membre, urmate de dureri şi instalarea unui deficit motor distal. Fenomenele cuprind la început membrele inferioare apoi şi membrele superioare realizându-se o tetrapareză sau plegie senzitivo-motorie.

• Tulburările motorii constau într-un deficit motor la toate cele patru membre cu caracter distal; în formele grave mersul este imposibil; dacă mersul este posibil, el este stepat;

• Muşchii afectaţi motor sunt cu hipotonie musculară;

• Apar amiotrofii tip Aran Duchenne la membrele superioare şi predominant pe muşchii antero-externi ai gambei;

• Reflexele osteotendinoase şi cele cutanate abolite;

• Tulburări de sensibilitate: **subiectiv** parestezii şi dureri în membre, dureri de tip polineuropatic ce se accentuează la compresia maselor musculare şi al nervilor; **obiectiv** o hipoestezie care devine anestezie distală ce interesează de obicei toate modalităţile de sensibilitate, sau sensibilităţile pot fi disociate mai rar siringomielic mai frecvent de tip tabetic (pseudotabetic) - polineuropatia fiind cu ataxie. Prezenţa unei nevrite retro-bulbare (alcool, plumb, gravidică) sau afectarea auzului cu surditate (sulfura de carbon, gravidică) se pot întâlni în unele polineuropatii.

• Ca tulburări trofice şi vegetative pot interesa tegumentele, pielea se subţiază, apare un eritem sau culoare violacee, unghiile se subţiază şi devin sfărâmicioase cu prezenţa unei dungi albicioase (Mess); uneori apare ulcerul perforant plantar, edemele interesează mâinile sau picioarele. În lepră apar tulburări grave ce duc la amputaţii de falange, la fel în cazuri de alcoolism cronic (sindromul Bureau-Barrière) ca şi în acropatia ulcero-mutilantă Thévenard.

• Nu sunt tulburări sfincteriene iar fasciculaţiile lipsesc de regulă; în general LCR este normal afară de polinevrita diftrică unde se descrie o disociaţie albumino-citologică, cu elemente care sunt puţin crescute 10-30/mmc şi albumina foarte crescută (2-3gr.).

• Important este examenul electric care clasic arată modificări cantitative şi calitative ce merg până la Reacţia de degenerescenţă totală şi un EMG cu aspect nurogen şi latenţa crescută a vitezei de conducere în fibrele nervoase atât senzitive cât şi mai ales motorii.

• Tulburările psihice se întâlnesc în psihopolinevrita Korsakov şi encefalopatia saturnină

- **Formele clinice** sunt în raport cu predominarea unuia din simptome. Forma senzitivo-motorie, motorie pură, senzitivă-pseudotabetică sau hiperalgică, forma cu predominanţă psihică, forma paraplegică, forma pseudomiopatică; evolutiv se descrie forma tip Landry cu mers ascendent

În raport cu **etiologia** se descriu următoarele forme:

- Polineuropatiile infecţioase pot fi primitive (probabil virale) care apar în cadrul unei stări febrile cu caracter infecţios cu instalare acută şi aspect clinic senzitivo-motor. În cele secundare se recunoaşte boala de hază;

◊ Polineuropatia diftrică, rar întâlnită astăzi, este în raport cu localizarea difteriei: paralizia velopalatină (angina diftrică), paralizia acomodării (difteria oculară), paralizia diafragmului în forma de difterie abdominală; forma generalizată este rar întâlnită;

◊ Polineuropatia botulinică interesează nervii bulbari cu disfagii, tulburări de fonaţie şi respiratorii şi frecvent oftalmoplegie cu paralizia acomodării şi midriază;

- Dintre formele cu etiologie toxică vom descrie:

◊ Polineuropatia etilică, frecvent întâlnită, la început are o formă hiperalgică şi parestezică pentru ca în timp să se instaleze un deficit senzitivo-motor caracteristic cu amiotrofii. Se pot asocia o serie de tulburări trofice, cu ulceraţii şi amputaţii (sindromul Bureau-Barrière). Uneori se asociază tulburări psihice cu aspect de sindrom Korsakov - psihopolinevrita Korsakov. În cadrul alcoolismului se descrie şi nevrita retrobulbară ca şi tulburările de sensibilitate de tip tabetic;

◊ Polineuropatia saturnină, predominând la membrele superioare în domeniul nervului radial exceptând lungul supinator şi care se asociază frecvent cu tulburări encefalice cum ar fi stările confuzionale şi halucinaţiile; în această formă se găseşte dunga gingivală Burton şi modificări hematologice ca şi în porfirie, cu tulburări digestive caracteristice;

◊ Forma cu intoxicaţie arsenicală este de obicei mixtă - senzitivo-motorie şi în care dunga ungheală Mess este caracteristică.

◊ Polineuropatia medicamentoasă cu hidrazidă apare ca o carenţă în vitamina B_6 cu instalare lentă - la început cu parestezii apoi dureri tip polineuropatic după care se instalează, dacă nu se

opreşte medicaţia hidrazidică, un deficit senzitivo-motor cu evoluţie îndelungată.

- Polineuropatia paraneoplazică poate lua aspecte diverse: motor, pseudomiopatic, senzitiv sau mixt. Este important de subliniat că această formă de polineuropatie paraneoplazică poate apare înainte de a se depista procesul malign. Unele polineuropatii paraneoplazice sunt localizate numai la nervii cranieni (IV, VI, VII şi nervii bulbari); altele se asociază cu tulburări psihice.

- Polineuropatiile degenerative cum ar fi Amiotrofia neurală tip Charcot-Marie-Tooth are caracter heredo-familial şi se prezintă cu amiotrofii distale la membre ce se opresc transversal, în brăţară deasupra sau dedesuptul cotului şi în jartieră deasupra sau dedesuptul genunchiului. În forma de Nevrită interstiţială Dejerine-Sottas-Davidenco la acelaşi tablou clinic se constată prezenţa unei hipertrofii nervoase sub formă de îngoşări palpabile în şanţul epitrohleo-olecranian (nervul cubital) sau îndărătul capului peroneului (nervul sciatic popliteu extern).

Diagnosticul diferenţial

Diagnosticul diferenţial se face cu alte afecţiuni ale arcului reflex:

• poliradiculonevrita este asemănătoare dar tulburările senzitivo-motorii au şi caracter radicular, interesează frecvent nervii cranieni caracteristică fiind disociaţia albumino-citologică în LCR;

• poliomelita anterioară acută este pur motorie, paralizia este parţială, asimetrică şi disociată, fenomenele sunt precedate -în cadrul unor epidemii, de tulburări digestive cu febră, are modificări caracteristice în LCR şi evoluţie bruscă, rămânând sechele.

• în tabes predomină ataxia caracteristică, antecedente luetice, serologia pozitivă pentru lues, la fel şi LCR cu caracter inflamator şi pozitivitatea pentru lues; are semne oculare (pupile inegale, deformate şi prezenţa semnului Argyll Robertson).

• Formele paraplegice se diferenţiază de un sindrom de coadă de cal care este pur radicular, are tulburări sfincteriene şi anestezie în şa, cu modificări în LCR;

• Dintre bolile musculare se face diferenţierea cu Distrofia musculară progresivă (DMP), în care deficitul motor pur este proximal la membre ca şi amiotrofiile, au caracter heredo-familial şi modificări EMG de tip miogen, biopsia musculară fiind caracteristic miopatic;

• Distrofia miotonică Steinert are caracter heredo-familial, sindromul amiotrofic este localizat în extremitatea cefalică, faciesul luând aspect triunghiular. La membre amiotrofia poate fi distală dar şi proximală; se asociază un sindrom distrofic general şi caracteristic reacţia miotonică, clinic şi EMG.

• Miastenia gravis instalează cel mai frecvent fenomene oculare, prinzând succesiv alţi muşchi din extremitatea cefalică, mai rar membrele; dar aici, la cel mai mic efort sau spre seară, predomină oboseala musculară şi reacţia benefică la miostin;

• În polimiozită deficitul motor predomină proximal; în general muşchii sunt infiltraţi, duri şi dureroşi la palpare, cu contracţia ideomusculară abolită precoce iar modificările electromiografice caracteristice ca şi unele examene de laborator sunt date suficiente pentru diferenţiere;

• Reumatismul prin durerile localizate în articulaţii cu lipsa tulburărilor senzitivo-motorii şi de reflexe şi aspectul radiologic articular.

Evoluţie şi prognostic

• Depind de etiologie, intensitatea procesului neuropatic şi instiuirea tratamentului corespunzător şi la timp. În general evoluţia este îndelungată - săptămâni sau luni; alteori rămân sechele grave şi definitive. În formele ascendente, bolnavul poate sucomba fie prin prinderea frenicului fie prin fenomene bulbare.

Tratamentul neuropatiilor

Terapia profilactică

Terapia profilactică vizează o serie de măsuri pentru evitarea instalării unei neuropatii şi care are ca scop îndepărtarea mediului cu noxe patogene:

factori infecţioşi, toxici profesional şi medicamentoşi, procese şi boli imuno-alergice, combaterea carenţelor alimentare, a avitaminozelor, igienă corespunzătoare precum şi depistarea la timp a unor boli metabolice ca şi cele tumorale şi tratarea lor în mod corespunzător. În prevenirea unor boli degenerative ale sistemului nervos periferic cu caracter heredo-colateral se vor depista vectorii şi pentru moment singura soluţie ar fi sfatul genetic şi la nevoie întreruperea sarcinii.

Terapia curativă

• Tratamentul etiologic prin combaterea stărilor infecţioase cu antibiotice, corticoterapie; în neuropatiile toxice se va recomanda o terapie chelatoare de preferinţă EDTA-Ca; carenţa de vitamine se corectează cu administrare de vitamine B_1, B_6, B_{12}, PP şi C; dacă este vorba de polineuropatie prin tulburări de metabolism glucidic se vor trata cu medicaţie hipoglicemiantă.

• În general indiferent de etiologie se vor administra medicamente vitaminice din grupa B: Fosfobion, anabolizante. În cele de origine infecţioase se va recomanda, pe lângă preparatele cortizonice şi o medicaţie antiinflamatoare şi antialergică bazate pe preparate pe bază salicilică, din grupul indometacin, fenilbutazonă sau Diclofenac;

• Ca medicaţie simptomatică se vor administra medicamente cu scopul combaterii durerilor, cu antialgicele obişnuite; în cauzalgie se vor face şi infiltraţii cu novocaină asociate cu pansamente umede şi după caz şi simpatectomie periarterială; hipotonia musculară va fi combătută cu stricnină în doze de 2-4 mg.; atrofiile musculare beneficiază de Glicocol, vitamina E, Fosfobion şi anabolizante de tipul Nerobol, Nerobolil, Naposin, Deca Durabolil (Decanofort);

• Tratamentul balneofizioterapic are rolul de a întreţine troficitatea şi de a evita poziţiile vicioase ale segmentelor cu retracţiile tendinoase ce duc la anchiloze: masajul, galvanizări, ionizări cu IK, Kinetoterapie; ca tratament balnear se indică staţiunile Herculane, Felix, Govora, Techirghiol ş.a.

• Tratamentul chirurgical are ca scop reducerea luxaţiilor şi fracturilor, îndepărtarea unor agenţi compresivi, tratarea plăgilor şi eliberarea nervilor dintr-un calus vicios sau dintr-un tunel. De asemenea se vor face, la nevoie, neuroliza şi neurorafia, după 6-8 săptămâni de la un traumatism; ortopedic se va efectua diferenţiat pentru fiecare mononevrită în parte. În prezent se recomandă şi se încearcă transplantări de tendoane în regiunile unde muşchii şi-au păstrat integritatea făcându-se anastomoze cu tendoanele muşchilor din teritoriul lezat, iar apoi prin reeducare muşchii respectivi transplantaţi capătă funcţionalitatea deficitară.

Poliradiculonevrite acute primitive

Poliradiculonevrita este o maladie a sistemului nervos periferic care afectează sistematic şi concomitent rădăcinile rachidiene şi nervii periferici prinzând deseori şi nervii cranieni. În raport cu etiologia se descriu poliradiculonevrite primitive (sindromul Guillain-Barré-Strohl cu disociaţie albumino-citologică, descrisă de aceşti autori care o considerau întotdeauna curabilă) şi secundară.

În sindromul Guillain-Barré-Strohl, considerat mult imp ca având o etiologie nedeterminată, probabil virală, astăzi este discutată cu o etiologie infecţioasă produsă de diferiţi viruşi cum ar fi: virusul herpetic, zoster, citomegalie, Epstein-Barr, dat fiind că în antecedente imediat bolnavii au avut un episod infecţios.

În patogenia bolii se discută din ce în ce mai mult rolul factorilor imunologici, aceasta pe de o parte prin punerea în evidenţă a anticorpilor serici în primele 3-6 săptămâni de boală iar în stadiile iniţiale, prin tehnici de imunofluorescenţă s-au găsit depozite de IgG în nervul sural şi creşterea limfocitelor B în sânge. Boala apare la orice vârstă şi sex, fiind mai puţin frecventă la copii.

Morfopatologic se constată leziuni de tip inflamator care secundar determină leziuni mielino-axonale. Aceste leziuni interesează difuz rădăcinile, ganglionii spinali şi ai nervilor cranieni, plexurile, nervii periferici şi uneori pot afecta şi sistemul nervos central şi chiar meningele.

Simptomatologie

• Debutul de obicei cu parestezii şi dureri în membre, instalate după un episod cu aspect gripal după care urmează constituirea unui deficit motor la membrele inferioare cel mai adesea proximal şi extinderea în zilele următoare şi la membrele superioare. Tonusul muscular în regiunea respectivă diminuă, iar reflexele osteotendinoase sunt abolite. Deseori fenomenele se extind şi lanervii cranieni;

• Amiotrofiile sunt rar întâinite în această afecţiune;

• Reflexele O.T. sunt abolite la toate cele patru membre;

• Tulburările de sensibilitate: subiectiv parestezii diverse în membre cu dureri radiculonevritice; obiectiv tulburările cu caracter de asemenea radiculonevritic sunt mai ales dominante pentru sensibilitatea profundă constientă;

În felul acesta aspectul este de tetrapareză sau chiar tetraplegie senzitivo-motorie, predominând cel mai adesea proximal (pseudomiopatic) cu durerile caracteristice şi cu o disociaţie albumino-citologică în LCR.

• Participarea nervilor cranieni este foarte frecventă mai ales în domeniul trigemenului senzitiv, facialul - cel mai adesea diplegie facială şi prinderea nervilor bulbari a căror gravitate este binecunoscută.

• De importanţă deosebită este şi înregistrarea EMG care arată leziunea neurogenă, dar fără potenţiale de fibrilaţie.

Ca forme clinice:

• După topografia leziunii există o formă spinală, paraplegică, tetraplegică sau pseudomiopatică; forma mezocefalică cu atingerea nervilor cranieni; forme mixte (spino-mezencefalică); forma mielopoliradiculonevritică cu asociaţia fenomenelor medulare şi forma encefalomielopoliradiculonevritică cu fenomene encefalice şi medulare suprapuse pe tabloul clinic al unei poliradiculonevrite.

• După simptomatologia predominantă se descriu: forma hiperalgică, acrodinică, pseudomiopatică, pseudomiastenică, ataxică şi forma Miller-Fischer; în aceasta din urmă formă există o oftalmologie, areflexie osteotendinoasă, ataxie cerebeloasă şi disociaţie albumino-citologică caracteristică;

• În raport cu modificările LCR se descrie o formă tipică cu disociaţie albumino-citologică şi altele în care în LCR găsim o pleiocitoză.

Poliradiculonevritele secundare

Acestea pot apare;

- în cadrul unui proces infecţios, stări septicemice microbiene, procese supurative localizate, difterie, bruceloză, alte infecţii virale;
- vaccino şi seroterapie;
- alte cauze: intervenţii chirurgicale banale, piretoterapie, transfuzii de sânge.

Diagnosticul diferenţial

• Polineuropatii în care fenomenele senzitivo-motorii au o dispoziţie distală, lipsesc - în general - paraliziile de nervi cranieni, atrofiile musculare sunt accentuate, nu există modificări ale LCR, iar evoluţia este rar ascendentă tip Landry.

• Poliomielita anterioară acută se instalează brusc, în cadrul unei epidemii cu stare febrilă şi fenomene digestive iar paraliziile rămân sechele fiind pur motorii, asimetrice şi disociate; în formele subacute şi cronice paraliziile au aspect bine sistematizat fiind distale la membre şi se însoţesc de fasciculaţii musculare.

• Paraliziile diskalemice au caracter familial, se produc periodic şi se însoţesc de modificări ale potasiului;

• Meningoradiculita (boala Lyme) se caracterizează prin paralizie radiculară senzitivo-motorie ascendentă, asimetrică cu prinderea unor nervi cranieni şi reacţia meningeană, fenomene ce apar după înţepătura de căpuşe, care transmite spirocheta Borellia Burgdorferi - agentul acestei afecţiuni inflamatorii care lasă ca sechele un hemispasm facial postparalitic;

• Poli_miozitele se manifestă prin induraţia, musculaturii cu dureri musculare, edem cutanat, lipsa semnelor senzitivo-motorii periferice, absenţa modificărilor LCR şi traseu EMG caracteristic.

Evoluţia şi prognosticul

• În general într-o perioadă de 2-6 luni boala se vindecă, rămânând ca sechele o abolire a reflexelor osteotendinoase şi constatarea mulţi ani a disociaţiei albumino-citologice; în formele cu mers ascendent tulburările respiratorii (prinderea frenicului) sau stop cardiorespirator (prinderea nervilor bulbari) duc la exi_tus.

Tratamentul

• Se administrează tratament cu corticoizi - prednison, prednisolon, supercortil, superprednol sau preparate de ACTH-Cortrosyn, Synacten care au ca scop influenţa procesului edematos şi în acelaşi timp ar acţiona imunodepresiv.

• Se pot asocia ca antiinflamatoare şi în acelaşi timp combaterea algiilor: brufen, indometacin, paracetamol, fenilbutazonă, diclofenac;

• Ca neurotrofice se recomandă medicamente din grupul B, fosfobion, miostin;

• În cazuri grave terapia intensivă cu respiraţie asistată şi prevenirea suprainfectării (bronchopneumonie) cu antibioterapie cu spectru larg. La nevoie anticoagulante pentru prevenirea complicaţiilor tromboembolice.

• În scopul tratamentului imunologic se asociază plasmafereza şi imunoglobinele;

• Tratamentul fizioterapic şi balnear este asemănător cu cel din polineuropatii.

PARALIZIILE NERVILOR CRANIENI

Nervii cranieni (perechea I-XII) în afară de nervul olfactiv şi optic (care sunt cerebrali) îşi au originea reală în trunchiul cerebral, în nucleii motori, senzitivi şi senzoriali şi vegetativi. Cele XII perechi de nervi cranieni se pot încadra într-o formulă simplificată (pentru uşurinţa memorizării lor) OOOPTOFAG $\frac{V}{P}$ SH (olfactiv, optic, oculomotorul comun, patetic, trigemen, oculomotor extern, facial, acustico-vestibular, glosofaringian, vagul sau pneumogastric, spinal şi hipoglos). Repartiţia lor pe segmente este următoarea: III şi IV (mezencefal), V-VIII în protuberanţă iar IX-XII în bulb (Fig. 36).

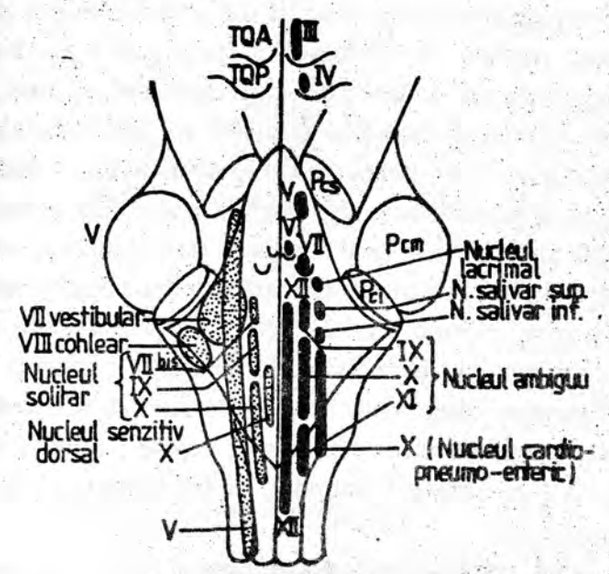


Fig. 36

Originea reală a nervilor cranieni în trunchiul cerebral

Embriologic, cele trei formaţiuni care alctuiesc trunchiul cerebral (mezencefal, protuberanţa sau puntea lui Varole şi Bulbul) derivă din vezicula mezencefalică (mezencefalul - pedunculii cerebrali şi lama quadrigeminală) şi din rombencefal care se divide în metencefal (protuberanţa şi cerebelul) şi mielencefal (bulbul rahidian sau măduva prelungită);

Aspectul **anato no-fiziologic** a trunchiului cerebral;

Situat în fosa posterioară a trunchiului cerebral este o formaţiune din sistemul nervos ce este în prelungirea creierului mare (rostral) şi măduva spinării (caudal) fiind în conexiune strânsă prin cele trei perechi de pedunculi cerebeloşi (superiori, mijlocii şi inferiori), cu cerebelul şi se află posterior în această fosă.

Cele trei segmente ce alcătuiesc trunchiul cerebral conţin substanţă cenuşie şi albă. Substanţa cenuşie este alcătuită din nucleii nervilor cranieni şi substanţa reticulată - omologi cu substanţa cenuşie din măduva spinării şi formaţiuni proprii (nucleii roş, locus niger în mezencefal, nucleii punţii, oliva protuberanţială cu corpul trapezoid şi partea laterală a panglicii lui Reill - în protuberanţă ca şi oliva bulbară cu cele două parolive, nucleii lui iui Goll şi Burdach în bulb); substanţa albă conţine fasciculele ascendente - senzitive ce cuprind panglica lui Reill mediană (sensibilitatea profundă conştientă -ce se încrucişează în partea inferioară a bulbului-încrucişarea lui Spitzca), fasciculele spino-talamic ventral (tactul), fasciculul spino-talamic dorsal (termo-algezic) care vin încrucişate de la măduva spinării şi fasciculele spino-cerebeloase; direct (Flechsig) şi încrucişat (Gowers) care conduc sensibilitatea profundă inconştientă spre cerebel; fasciculele descendente sunt motorii voluntare (piramidal) şi involuntare şi automate (extrapiramidal).

Părăsirea trunchiului cerebral (motor) sau intrarea filetelor nervoase ce alcătuiesc nervii cranieni (senzitiv), atât cele somatice cât şi vegetative alcătuiesc originea aparentă (radiculară) a nervilor respectivi: perechea III (oculo-motorul comun) şi IV (patetic) ies prin pedunculul cerebral; perechea III pe de o parte şi de alta a spaţiului perforat posterior (fosa interpedunculară) iar IV este singurul nerv cranian care părăseşte mezencefalul prin partea sa posterioară, de o parte şi de alta a frâului valvulei lui Vieusan, încrucişându-se; lateral protuberanţei este nervul trigemen (V); în şanţul bulbo-protuberanţial, mergând de la centru spre periferie se găsesc nervii VI (oculomotorul extern), facialul şi lateral (în unghiul ponto-cerebelos) acusticovestibularul; în şanţul colateral posterior îşi au originea aparentă nervul IX (glosofaringian), X (vagul sau pneumogastric) şi XI (spinalul intern), iar în şanţul colateral preolivar emerg filetele radiculare ale nervului XII (marele hipoglos) (Fig. 37).

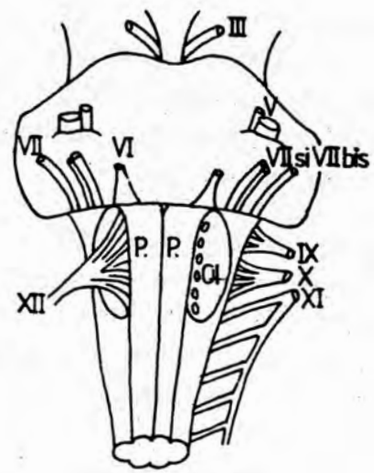


Fig. 37
Originea aparentă a nervilor cranieni

Fiziologic, trunchiul cerebral îndeplineşte rolul de trecere a sensibilităţii (fasciculele ascendente) şi de coordonare (fasciculele spino-cerebeloase), de motilitate voluntară (fasciculele piramidale a căror decusaţie se face la partea inferioară a bulbului pentru fasc, piramidal încrucişat în proporţie de 90% iar restul la nivel medular) şi involuntară şi automată (căile descendente extrapiramidale) cu menţinerea tonusului muscular, menţinerea echilibrului; de asemenea se găsesc căile de trecere senzoriale şi vegetative; importante sunt funcţiile diverşilor nervi cranieni şi a substanţei reticulate care asigură funcţia hipnică şi a stării de veghe precum şi participarea acestor formaţiuni la unele funcţii vegetative.

În general se poate spune că trunchiul cerebral joacă un rol foarte important, care în afară de funcţiile senzitive motorii ale corpului, descrise mai sus, intervine în motilitatea globilor oculari (voluntară şi automatico-reflexă), asigură sensibilitatea şi motilitatea feţei, a auzului şi a echilibrului, a masticaţiei, a fonaţiei şi deglutiţiei; asigură de asemenea funcţiile importante vegetative cum ar fi cele cardio-respiratorii cu rol vital.

PARALIZIILE OCULOMOTORILOR

Oculomotorul comun (III):

• ptoză palpebrală, diplopie heteronimă, strabism divergent, limitarea mişcărilor (în sus, în jos şi înăuntru) şi midriază paralitică cu abolirea reflexului la lumină şi acomodare, convergenţă;

Paralizia nervului patetic sau trohlear (IV)

• diplopia acuzată de bolnav este în sens vertical, compensată de obicei printr-o atitudine a capului întors şi înclinat spre partea sănătoasă, mentonul coborât; diplopia apare mai ales când bolnavul priveşte în jos şi în afară (privirea patetică);

• nu se observă un strabism iar diplopia se pune în evidenţă prin folosirea unei sticle colorate în roşu;

Paralizia de oculomotor extern sau abducens (VI)

• diplopia este homonimă;

• strabism convergent al globului ocular;

• limitarea mişcării globului ocular în afară.

*

Vom trece în revistă o serie de sindroame de diverse etiologii în care nervii oculomotori fac parte integrantă, urmărindu-le topografia lor de la

originea reală în trunchiul cerebral şi până la terminarea lor în muşchii globilor oculari:

• Sindromul vârfului de stâncă (Gradinigo-Lanoix) în care bolnavul prezintă dureri violente fronto-parietale (V) asociate cu diplopie homonimă şi strabism convergent ipsilateral (VI), cel mai frecvent în cadrul unei otomastoidite;

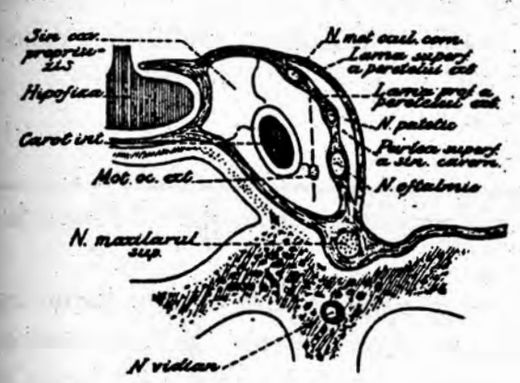


Fig. 38
Sindromul peretelui extern al sinusului cavernos

• Sindromul peretelui extern al sinusului cavernos (III, IV, VI şi V/1) constă din oftalmoplegie totală cu dureri şi hipoestezie în teritoriul ramului oftalmic al trigemenului (Fig. 38). Acest sindrom este determinat de tromboflebitele sinusului cavernos, leziuni sfenoidale şi tumori ale lobului temporal. Când se însoţeşte de pulsaţii este vorba de un anevrism de arteră carotidă internă care străbate sinusul cavernos.

• Sindromul fantei sfenoidale asemănător cu precedentul din punct de vedere clinic; este determinat de tumori orbitare sau endocraniene, osteite, periostite luetice, fracturi ce interesează fanta sfenoidală.

• Sindromul de vârf de orbită, în care la semnele clinice din sindromul precedent se asociază cecitate unilaterală (II).

Dacă în sindromul de perete extern al sinusului cavernos şi cel al fantei sfenoidale se vorbeşte de o oftalmoplegie senzitivo-motorie, în acest caz se poate vorbi de o oftalmoplegie senzitivo-senzorio-motorie.

Diagnosticul în aceste cazuri se precizează, în afară de aspectele clinice, prin examenele radiografice simple craniene şi orbitare, examenul fundului de ochi, angiografie carotidiană precum şi examenul tomodensitometric.

PARALIZIA NERVULUI TRIGEMEN

Nervul trigemen este un nerv cranian (al V-lea) mixt, format din cele trei ramuri (oftalmic, maxilar superior şi mandibular), senzitive, motorii (mandibular) şi vegetativ.

Etiologie

În raport cu topografia leziunii nervului trigemen poate fi afectat de o multitudine de factori:

• La nivelul trunchiului cerebral paralizia poate apare în cadrul unui proces vascular, tumoral, encefalită de trunchi cerebral; juxtaprotuberanţial şi al ganglionului lui Gasser paralizia poate fi determinată de tumori ale unghiului ponto-cerebelos şi ale bazei craniului, zona zoster (infecţie zosteriană a ganglionului Gasser), meningite de diverse naturi, supuraţii ale celulelor etmoidale şi ale cutiei timpanului ca şi fracturile bazei craniului. Se poate întâlni o paralizie de trigemen şi în cadrul unui proces de poliradiculonevrită primitivă cu disociaţie albumino-citologică. De asemeni se descriu paralizii de nerv trigemen senzitiv, în cursul unei siringomielobulbii şi frecvent - motor în scleroza laterală amiotrofică. Paralizia masticatorilor, bilateral este deseori descrisă ca apărută în cadrul miasteniei; în miotonie fosele temporale şi maseterine sunt scobite, muşchiul având o contracţie miotonică.

Simptomatologie

Ca simptome, paralizia unilaterală de trigemen motor se caracterizează prin:

• diminuarea de volum a muşchilor maseter şi temporal cu tulburări de masticaţie; lateralitatea este diminuată ca şi proiecţia anterioară a mandibulei. În mişcarea de deschidere a gurii maxilarul inferior deviază spre partea bolnavă din cauza acţiunii muşchiului pterigoidian extern de partea opusă; când bolnavul face mişcarea de strângere a dinţilor, palparea maseterului de partea lezată nu percepe contractura muşchiului respectiv.

• hipotonia musculară de partea leziunii;

Fig. 39
Amiotrofii accentuate în paralizie de V stg.

• se instalează o atrofie accentuată a muşchilor temporal şi maseter de partea leziunii cu scobirea accentuată a foselor temporale şi maseterine; deseori apar fasciculaţii musculare în muşchii respectivi (Fig. 39);

• Reflexele cornean şi maseterin se abolesc;

• Când paralizia de trigemen motor este bilaterală, maxilarul inferior este căzut, ridicarea lui fiind limitată sau căzută, iar masticaţia este foarte grav interesată - imposibilă;

• Tulburările de sensibilitate interesează faţa, fruntea, mucoasele conjunctivală, nazală şi bucală (Fig. 40 a, b).

* *
*

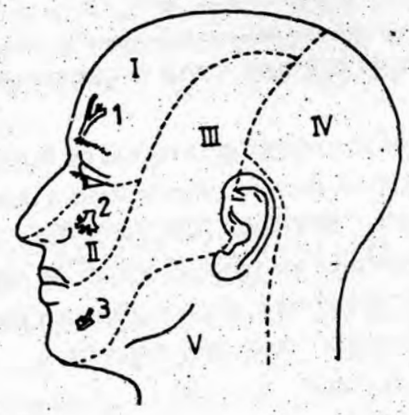


Fig. 40.a.
Tulburări de sensibilitate pe ramurile nervului trigemen

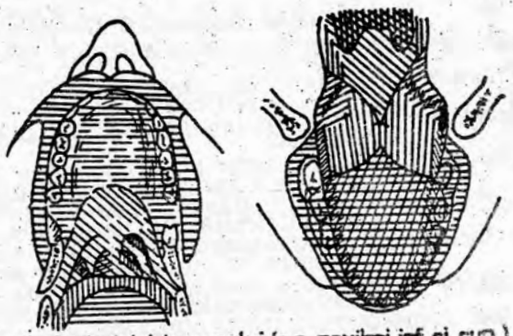


Fig. 40.b.
Inervația sensitivă a cavității buco-faringiene

Tulburările de masticație pot fi de origine nervoasă-centrală sau periferică-musculară sau de diverse afecțiuni ale organelor care participă la actul respectiv.

Masticația este un act voluntar ce se realizează printr-un mecanism reflex și constă în amestecarea alimentelor ingerate cu salivă și reducerea particulelor alimentare la dimensiunile posibile a fi înghițite. Reflexul masticator are ca suport morfofuncțional arcul reflex a cărui neuroni, atât senzitiv cât și motor sunt alcătuite de nervul trigemen; centrul masticației se află în protuberanță (nucleul masticator). Efectarea masticației se face prin contracțiile mușchilor inervați de trigemenul motor (maseteri, temporali și pterigoidieni), actul masticației fiind ajutat și de nervul facial prin mușchii buccinatori și limbă (XII).

- Tulburările masticatorii se găsesc în următoarele afecțiuni:

• Fasciculul geniculat (cortico-nuclear), în leziuni bilaterale, realizează un **sindrom pseudobulbar** cu tulburări grave ale actului masticator; mușchii masticatori deși au o forță foarte diminuată, nu au atrofii musculare, nici fasciculații, reflexele maseterin, bucal și palmomentonier sunt exagerate, apar tulburări grave de deglutiție iar labilitatea afectivă este caracterizată prin apariția unui râs și plâns spastic;

• Leziunile nervului trigemen motor, uni sau bilaterale ca și prinderea centrului masticator duc la apariția tulburărilor masticatorii cu caracteristicile simptomatologice descrise mai înainte;

• Leziunile musculare duc la tulburări ale masticației, fiecare din bolile respective având caracteristicile simptomatologice;

◊ în distrofia musculară primitivă - forma facio-scapulo-humerală se întâlnește o jenă în masticație prin prinderea mușchilor feței;

◊ în distrofia miotonică Steinert, mișcările de masticație sunt dificile la începutul actului, apoi se normalizează și asta în raport cu prezența fenomenului miotonic;

◊ în miastenie, fenomenul este invers, bolnavul obosește rapid, actul masticației devenind imposibil ceea ce determină bolnavul să se odihnească pentru ca apoi, pentru o perioadă de timp

fenomenele să se reinstaleze; desigur această oboseală musculară este influențată de injectarea de miostin, a cărei acțiuni este de 2-3 ore.

Fenomenele de excitație a nervului trigemen motor care duc la apariția trismului determină o contracție a musculaturii masticatoare cu tulburări grave ale actului m sticației.

PARALIZIA NERVULUI FACIAL

Nevrul facial, nerv mixt (motor, senzitiv, senzorial și vegetativ) își are nucleul situat în partea inferioară a punții, în planșeul ventriculului IV; de aici axonii nervului facial motor, înconjoară nucleul nervului abducens (eminența teres) îndreptându-se în jos, înainte și lateral străbătând protuberanța pe care o părăsește prin șanțul bulbo-protuberanțial deasupra olivei bulbare. De aici prin unghiul ponto-cerebelos se îndreaptă în conductul auditiv intern unde este împreună cu intermediarul lui Wriesberg și acustico-vestibularul; părăsește acest conduct și împreună cu intermediarul lui Wriesberg (VII bis) se angajează în conductul lui Fallope unde prezintă două porțiuni, una orizontală și alta descendentă - în unghiul dintre ele fiind situat ganglionul geniculat în care vin filete ce alcătuiesc coarda timpanului. Părăsește conductul lui Fallope prin gaura stilomastoidiană și se angajează în glanda parotidă, pe care n-o inervează, bifurcându-se într-un ram superior (temporofacialul) și un ram inferior (cervicofacialul) (fig. 41).

- motor dă mușchiul scăriței, apoi inervează mușchiul frontal, sprâncenar, orbicularul pleoapelor, mușchii obrazului, ai buzei superioare și aripa nasului (ramul temporo-facial) iar mușchii buzei inferioare, moțul bărbiei și pielosul gâtului -sunt ramuri ai cervico-facialului ;
- senzitiv, prin intermediarul Wriesberg, primește sensibilitatea concii urechii, conductul auditiv extern, fața externă a timpanului (zona Ramsay-Hunt);
- **senzorial, asigură gustul în 2/3 anterioare ale limbii;**

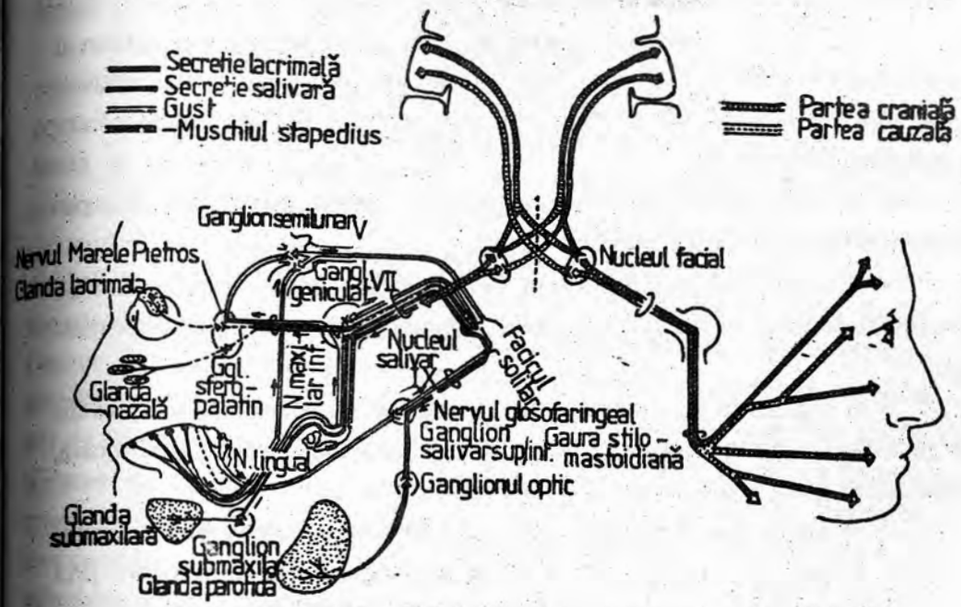


Fig. 41

Anatomia nervului facial (central și periferic)

- vegetativ, prin fibre parasimpatice inervează glanda lacrimală și glandele submaxilară și sublinguală cu rol în salivație. Are rol prin fibre vasodilatatorii în asigurarea circulației în unele artere cefalice.

Etiologie

În raport cu topografia leziunii, urmând traiectul nervului facial, se descriu următoarele etiologii:

• la nivelul protuberanţei diverse cauze (vasculare, tumorale, infecţioase) pot realiza o paralizie facială în cadrul sindromului Millard-Gubler; în poliomelită este atins nucleul facialului motor;

• între protuberanţă şi porul acustic (conductul auditiv intern) nervul facial poate fi interesat în neurinomul de acustic sau arahnoidita chistică; împreună cu VIII, V, VI şi hemisindrom cerebelos (sd. de unghi ponto-cerebelos) ipsilateral;

• la bază diverse procese infiltrative tumorale, meningite, traumatisme pot leza şi rădăcina nervului facial;

• în conductul auditiv intern nervul facial poate fi prins într-un neurinom de acustic, fracturi de bază cu disjuncţie de os temporal şi otoragie;

• în conductul lui Fallope facialul este afectat deseori de procese infecţioase otice (otite, otomastoidite), diverse intervenţii chirurgicale locale, zona zoster geniculată, paralizia facială à frigore;

• ca alte cauze se citează afecţiunile cardio-vasculare, bolile dismetabolice (diabetul şi uremia), stări carenţiale, paraliziile obstetricale prin aplicarea forcepsului, diverse malformaţii congenitale, metastaze sau alte neoformaţiuni (ale oaselor feţei), infecţii şi tumori paratiroidiene; o paralizie facial asociată cu edem nedureros al feţei şi limba plicaturată constituie triada simptomatică a sindromului Melkerson-Rosenthal; asocierea la o paralizie facială congenitală a paraliziei de oculomotori constituie sindromul Moebius.

Simptomatologie

Paralizia facială à frigore (Bell) are următoarele simptome:

- Semne statice: După un debut acut, de obicei cu o expunere la frig şi umezeală, cu dureri retroauriculare se instalează asimetria facială;

• asimetria facială constă din ştergerea pliurilor şi şanţurilor hemifeţei şi hemifrunţii respective, lărgirea fantei palpebrale (lagoftalmie) cu scurgerea lacrimilor pe obraz (epiphora); pleoapa inferioară este căzută

şi în ectropion, comisura bucală este ascuţită şi căzută de partea paraliziei, gura este deviată de partea opusă. Vârful nasului este deviat iar nara este lărgită şi turtită;

- Dinamic, cu ocazia unor mişcări ale feţei şi frunţii, a plânsului asimetria se accentuează: nu se poate încrunta, nu poate încreţi fruntea, nu poate închide ochiul de partea paraliziei (semnul lui Charles Bell - la intenţia de a închide ochiul acesta fuge în sus şi în afară); când bolnavul priveşte în sus, globul ocular de partea bolnavă pare că se duce mai sus (semnul Negru). Devierea gurii se accentuează când bolnavul face mişcarea de arătare a dinţilor sau de deschidere a gurii. Dacă bolnavul scoate limba, aceasta deviază de partea bolnavă prin acţiunea singulară a genio-glosului sănătos; la încercarea de a întoarce buza inferioară (de a o răsfrânge) nu se observă contracţia pielosului gâtului de partea bolnavă. Consecinţa paraliziei de facial este imposibilitatea de a pronunţa labialele (b, m, p), imposibilitatea de a fluiera sau sufla, are tulburări de masticaţie (paralizia muşchiului buccinator - alimentele rămânând între arcada dentară şi obraz ceea ce obligă bolnavul să împingă alimentele cu degetul din vestibul pe arcada dentară pentru a fi mestecate).

• Reflexele naso-palpebral, optico-palpebral, corneean, cochleo-palpebral sunt abolite de partea paraliziei.

• Sensibilitatea: subiectiv acuză dureri în regiunea urechii şi retro-auricular, care uneori pot fi asociate cu un eritem şi erupţii veziculare - zona geniculată Ramsay-Hunt.

• Hiperacuzie dureroasă apare prin lezarea muşchiului scăriţei;

• Gustul este afectat în 2/3 anterioare ale limbii (aguezie), când leziunea afectează coarda timpanului;

• Vegetativ se întâlneşte frecvent hiperlacrimaţie şi o hipersecreţie salivară şi sudorală.

• Examenul electric clasic arată reacţie de degenerescenţă electrică care în raport cu intensitatea leziunii poate fi totală; EMG apreciază apariţia unui traseu de tip neurogen şi prelungirea vitezei latenţei în nervul facial. Acestea, efectuate seriat pot aprecia prognosticul paraliziei faciale.

Formele clinice

• paralizia facială periferică completă; pareza facială în care semnele se pun în evidenţă dinamic (semnul Sougues - genele par la mai lungi la închiderea forţată a pleoapelor de partea bolnavă); diplegia facială (paralizia facială dublă); paralizie facială recidivată şi în basculă; paralizie facială incompletă prin traumatisme faciale şi paralizie facială asociată cu prinderea altor nervi cranieni sau în trunchiul cerebral unde se asociază şi cu leziunea diverselor fascicule.

- Paralizia facială periferică se deosebeşte de cea centrală prin:

• paralizia facială periferică este totală, cea centrală este parţială şi cuprinde numai ramul inferior (cervico-facial)

• paralizia facială periferică se însoţeşte mai rar de o hemiplegie care este de partea opusă (sindromul altern Millard Gubler); paralizia facială centrală se însoţeşte frecvent de hemiplegie, care este de partea ei, amândouă fiind opuse leziunii; când leziunea este hemisferică stg, paralizia facială de tip central dr. se asociază cu o afazie;

• Paralizia facială periferică se însoţeşte de modificări electrice ce duc la RD total şi modificări EMG de tip neurogen - fenomene ce nu se întâlnesc în paralizia facială centrală.

Diagnosticul diferenţial

• asimetrii fiziologice, congenitale, hemiatrofia facială centrală;

• paralizia facială centrală descrisă mai înainte;

• amimia parkinsoniană în care semnele de akinezie, hipertonia de tip extrapiramidal şi tremorul sunt caracteristice - la faţă mişcările voluntare sunt normale dar încetinite;

• în miastenie dipareza facială are caracterul miastenic de a se accentua cu ocazia repetării mişcărilor şi spre seară - fenomenele amendându-se cu ocazia injectării de prostigmine;

• Miopatia facio-scapulo-humerală se poate însoţi de o dipareză facială, dar examenul electric şi bioptic ca şi contracţia ideo-musculară abolită precoce sunt semne caracteristice distrofiei musculare;

• miotonia Steinert, prin amiotrofiile extremităţii cefalice care se extind şi la alţi nervi cranieni motori cu aspectul faciesului triunghiular, cu ptozisul apărut deseori şi reacţia miotonică ca şi sindromul distrofic general sunt elemente suficiente de diferenţiere.

Evoluţia

Paralizia facială are o evoluţie în raport cu etiologia şi intensitatea leziunii. În forma parezei uşoare ea este complet reversibilă. Dacă fenomenele sunt mai accentuate ele pot dura şi 2-3 luni. Dacă durează mai mult se pot complica cu cele două modalităţi:

Complicaţii

• Hemispasmul facial post paralitic se grefează pe o contractură a muşchilor inervaţi de facial: faciesul este retractat dând impresia că paralizia s-a inversat; semnele dinamice însă ne arată partea cu paralizie. Pe acest fond de contractură se dezvoltă mişcările involuntare (descrise la Hemispasmul facial) cu spasme şi care se ameliorează cu ocazia unui repaus complet, în timpul somnului şi se accentuează cu ocazia mişcărilor voluntare şi a emoţiilor;

• A doua complicaţie este oculară, din cauză că pleoapele nu se închid iar ochiul nu este umectat, lacrimile curgând pe obraz, corneea este expusă la praf şi curent şi se poate ulcera.

Tratament

Tratamentul este în primul rând cauzal; paralizia facială à frigore care este aşa cum am spus cea mai comună formă după etiologie, se va trata medical, chirurgical, fizioterapic:

• tratamentul medical constă, în afara eliminării cauzei, în aplicarea următoarelor medicamente: preparate cortizonice de diferite tipuri, sau ACTH (Synacten, Cortrosyn) fiole la care se va adăuga medicamente din grupul antireumatice cu scop antiinflamator, antiflogistic, antiedematos şi fibrolitic (Butazolidină, Ketazon, Brufen, Diclofenac - care au şi rol analgezic); se asociază vitamino-terapia din grupul B la care se poate adăuga vitamina C; se poate adăuga de asemenea vasodilatatoare (vit. PP, Redergine, Papaverină); Miostinul în doze moderate se asociază când paralizia facială nu cedează la tratamentul obişnuit; nu se va administra stricnină dat fiind că poate predispune la hemispasm facial;

• tratamentul chirurgical: se poate încerca eliberarea nervului din conductul Fallope (la 2-3 luni de la instalarea unei paralizi faciale care nu reacţionează favorabil medicamentos); grefă cu segment de nerv sural; anatomozele nervului lezat cu alţi nervi cum ar fi spinalul sau hipoglosul şi terapia chirurgicală estetică facială;

• tratamentul fizioterapic:

◊ aplicarea de căldură în regiunea retroauriculară mastoidiană (sare, făină de porumb, compresii fierbinţi);

◊ ultrascurte şi curenţi diadinamici, în primele zile;

◊ ionizări cu IK transauriculare, serii de 15 şedinţe;

◊ masajul facial, manual, electric este indicat în formele grave de paralizie facială (**atenţie** - se întrerupe masajul electric când apar cele mai mici semne de hemispasm facial).

- Tratamentul complicaţiilor:

• se recomandă blefarorafia sau infiltraţii cu sol. alcool, care închizând ochiul duc la îndepărtarea formării ulceraţiilor corneene;

• hemispasmul facial post paralitic se poate preveni prin regim fără excitante, alcool, masajul electric şi administrarea de stricnină; când a apărut se recomandă sedative, diazepam, carbamazepin, luminalete, calciu şi decontracturante; dacă este persistent se recomandă alcoolizarea nervului

la ieşirea prin gaura stilo-mastoidiană (alcool 70% câteva picături, după testarea cu novocaină).

PARALIZIA DE NERVI CRANIENI BULBARI

Paralizia nervului glosofaringian

Acest nerv conţine fibre motorii, senzitive, senzoriale şi vegetative:

• motor - paralizia muşchiului constrictor superior al faringelui cu tulburări de deglutiţie pentru solide; reflexul faringian abolit, cu semnul cortinei;

• sensibilitatea: **subiectiv** - uneori nevralgie de glosofaringian; **obiectiv**, hipoestezie sau anestezie în teritoriul de distribuţie a nervului glosofaringian;

• tulburări de gust (hipo sau ageuzie) în 1/3 posterioară a limbii (îndărătul veulúi lingual);

• vegetativ - parasimpatic: eferentele nasc din nucleul salivar inferior şi merg succesiv, nervul lui Jackobson, micul pietros profund şi fac releu în ganglionul otic a lui Arnold de unde pornesc fibrele secretorii pentru glanda parotidă (patologic poate fi o hipersecreţie sau hiposecreţie salivară). De asemenea are efect depresor asupra ritmului cardiac şi respirator ca şi al tensiunii arteriale.

Paralizia nervului vag (X) - pneumogastric

Nervul vag conţine fibre motorii, senzitive, somatice şi vegetative.

• motor dă o simptomatologie cu hemiparalizia vălului palatului care este căzut hipoton şi cu lueta deviată de partea sănătoasă;

• tulburări de deglutiţie pentru lichide cu refluarea lor pe nas;

• vocea devine nasonată;

• reflexul velopalatin abolit de partea bolnavă; la fel reflexul de tuse;

• leziunile unilaterale determină fenomene vasculo-vegetative de partea opusă, moderate ca intensitate; în leziunile bilaterale apar fenomene vegetative foarte grave interesând domeniul cardio-vascular, respiratorii şi digestive.

Paralizia nervului spinal (XI)

• În leziunile unilaterale deficitul motor interesează coarda vocală unilateral, vocea devenind bitonală (spinalul intern care naşte din partea inferioară a nucleului ambiguu din bulb), motor este afectat şi sternocleidomastoidianul şi trapezul (spinalul extern);

• muşchii afectaţi sunt hipotoni şi prezintă atrofii musculare cu fasciculaţii; se constată o atitudine specială a capului cu uşoară rotaţie spre partea bolnavă şi înclinat spre cea sănătoasă; spaţiul supraclavicular este adâncit, umărul este căzut şi marginea spinală este deviată în afară, înaripată;

• leziunile bilaterale conduc la dificultatea aplecării capului şi ridicarea umărului; apare disfonia care după intensitate ajunge la afonie.

Paralizia nervului hipoglos

• motor, în paralizia unilaterală, bolnavul are limitată mişcarea de lateralitate a limbii spre partea bolnavă; când scoate limba şi o proiectează anterior. vârful limbii arată leziunea prin acţiunea genioglosului normal;

• muşchii limbii sunt hipotoni şi prezintă o hemiatrofie ipsilaterală cu fasciculaţii musculare (Fig. 42);

• în paralizia bilaterală se observă o atrofie globală a limbii cu limitarea mişcărilor şi prezenţa fasciculaţiilor; dizartrie cu dificultate în pronunţarea lingualelor.

* *

Fig. 42
Paralizia nervului hipoglos stg.

TULBURĂRILE DE DEGLUTIŢIE

Deglutiţia ca act complex implică nervii V, IX, X şi XII, nervi care îşi au originea în trunchiul cerebral (punte şi bulb) unde se află şi centrul important în coordonarea acţiunii succesive; acest centru se află în vecinătatea vagului şi deasupra centrului respirator. Ca orice act reflex are o cale aferentă (fibrele senzitive ale trigemenului, glosofaringianul şi ramurile faringiene şi laringiene superioare ale nervului pneumogastric); calea eferentă este reprezentată de trigemen care inervează muşchiul milohiodian, ramurile faringiene ale glosofaringianului şi ramurile faringiene şi esofagiene ale pneumogastricului ca şi marele hipoglos care inervează muşchii limbii. Actul deglutiţiei se desfăşoară în trei timpi:

• primul timp este aducerea bolului alimentar înspre baza limbii în istmul gâtlejului după care urmează contracţia muşchilor milohiodieni, hipogloşi, glosopalatini şi stilogloşi care au ca acţiune ridicarea limbii şi

fixarea ei pe bolta palatină, trăgând baza limbii înapoi - ceea ce face ca bolul alimentar să fie proiectat din gură în faringe;

• urmează timpul doi de trecere rapidă a bolului alimentar prin faringe; bolul alimentar nu poate intra în nazofaringe dat fiind că simultan se produce o ridicare a vălului palatului; în acelaşi timp bolul alimentar nu poate pătrunde în trahee dat fiind contracţia simultană a muşchiului tireohiodian care ridică laringele;

• al treilea timp constă în avansarea bolului alimentar în stomac dat fiind mişcările peristaltice ale esofagului.

- Leziunile nervilor bulbari, ale nucleilor săi din bulb, ai centrului coordonator al deglutiţiei şi a traiectului lor dă naştere la tulburări de deglutiţie a căror intensitate est diferită în raport cu felul leziunii.

• La nivelul bulbului paraliziile se asociază cu fenomene piramidale, senzitive, cerebeloase etc.: aşa se găseşte în scleroza laterală amiotrofică, siringobulbia, scleroza multiplă, tumori bulbare şi accidentele vasculare - hemoragii sau tromboze;

• în sindroamele nucleare unilaterale se descrie sindromul Avellis (X + hemiplegie opusă)l sindromul Schmidt (X + XI + hemiplegie opusă) şi sindromul Jackson (X, XI, XII + hemiplegie opusă);

• sindromul bulbar prin leziunea nucleară bilaterală se caracterizează prin tulburări grave de deglutiţie şi fonaţie cu paralizia în domeniul nervilor cranieni bulbari cu fasciculaţii şi atrofii musculare, abolirea reflexelor fundului de gât şi tulburări cardio-respiratorii cu care bolnavul sfârşeşte;

• în sidromul retroolivar Wallemberg găsim de aceeaşi parte cu leziunea o paralizie de V, sindrom vestibular, leziuni ale nervului ambiguu cu tulburări grave de deglutiţie şi fonaţie, un sindrom Claude Bernard-Horner şi cerebelos iar de partea opusă o hemianestezie cu disociaţie tip siringomielic şi o hemipareză trecătoare;

• sindromul anterior al bulbului, interolivar sau paramedian se caracterizează printr-o hemiplegie opusă cu tulburări de sensibilitate profundă şi paralizie de XII de aceeaşi parte;

• Asocierea celor două sindroame se găseşte în sindromul de hemibulb sau Babinski-Nageotte;

- La nivelul bazei craniului se pot prinde nervii bulbari în fracturi, tumori infiltrative, meningite şi alte procese supurative;

• sindromul de gaură ruptă posterioară (Vernet) cuprinde paralizie de IX,X,XI;

• sindromul de gaură condiliană anterioară prinde nervul XII;

• sindromul de răspântie condilo-ruptă posterioară (Collet-Sicard) interesează ultimii patru nervi cranieni;

• sindromul unilateral de nervi cranieni, descris de Garcin, I-XII, cu absenţa HIC şi care este specific pentru fibrosarcom al bazei craniului;

- În leziunile laterocervicale, diverse procese ca adenopatii, tumori, abcese, traumatisme etc., pot determina următoarele sindroame:

◊ sindromul Tapia uneşte o paralizie de IX intern, o paralizie de XII şi uneori, asociat, un sindrom Claude Bernard-Horner;

◊ sindromul spaţiului retroparotidian (Villaret) asociază o paralizie a ultimilor patru nervi cranieni cu un sindrom Claude Bernard-Horner; în cancerul glandei parotide se asociază şi o paralizie de VII (Collet şi Bonnet);

- Paralizia ultimilor patru nervi cranieni se poate întâlni şi în tabloul clinic al unei polinevrite dar mai ales a poliradiculonevritei.

- Când leziunile sunt situate central pe ambele fascicule geniculate (corticonucleare) se realizează un sindrom pseudobulbar, care are aceleaşi simptome ca şi paralizia bulbară, dar se deosebeşte prin caracteristicile sindromului de neuron motor central şi tulburări psihice cu labilitate afectivă cu râs şi plâns spastic.

- Tulburări de deglutiţie apar şi în leziunile muşchilor cum sunt cele din miozite care sunt cuprinse în simptomatologia generală a bolii: muşchii sunt induraţi, durerosi, edematiaţi, febră şi curbatură cu stare generală proastă;

• în miastenie oboseala excesivă, accentuată de efort şi spre seară şi reacţia favorabilă la prostigmin;

• în miotonie, invers, fenomenele de deglutiţie apar la început iar prin repetarea mişcărilor deglutiţia se îmbunătăţeşte; punerea în evidenţă a

contracţiei miotonice clinic şi electric ca şi caracterul heredo familial sunt elementele caracteristice acestei boli.

PATOLOGIA MUSCULARĂ

Bolile musculare sunt leziuni ale muşchilor striaţi cu rol în efectuarea mişcărilor în diferite segmente ce compun corpul şi reglarea poziţiei, fiind în general sub controlul voinţei; muşchii diafragmului, esofagului ca şi muşchii striaţi ai globilor oculari fac excepţie de la această regulă.

În cursul acestui capitol vom descrie polimiozitele, distrofiile musculare progresive, miopatiile cu activitate anormală a fibrei musculare, sindromul miastenic şi diskalemiile.

1. Polimiozitele

Sunt boli musculare dobândite, cu aspect colagenotic, determinate cel mai frecvent de un episod infecţios şi care în afară de muşchi pot interesa şi alte organe (plămâni, rinichi, tub digestiv, inimă etc.).

Etiopatogenie

Boală cu incidenţă anuală de 5 la un milion de locuitori, predomină la sexul feminin şi se asociază cu cancerul după 50 ani când predominanţa este masculină. Ca ipoteza s-a discutat: teoria imunitară dat fiind că se asociază frecvent cu alte colagenoze şi în care prezenţa de anticorpi antinucleari, antimuşchi, antimiozină şi antimioglobină îi conferă acest caracter imunitar; caracterul infecţios al bolii este determinat de virusuri, toxoplasmoză şi Escherichia coli.

Morfopatologie

În formele acute aspectul este de modificări cu fragmentarea fibrelor musculare şi activitate fagocitară; ţesutul conjunctiv este cu intensă reacţie

celulară; pielea se subţiază, dermul este edematiat iar arterele mici au pereţii subţiaţi cu infiltraţie şi celule inflamatorii prezente în epiderm şi în jurul vaselor sanguine şi glandelor sudoripare. În formele cronice muşchii sunt cu fibre vacuolizate şi reduse de volum iar tubii sarcolemei au un număr mare de nuclei atrofiaţi; pe alocuri necroza şi degenerarea fibrelor se asociază cu fenomene de regenerare.

Simptomatologie

- În formele acute debutul este în câteva zile, precedat de o stare febrilă; în forme subacute şi cronice debutul se face lent. La debut se observă o diminuare a forţei musculare la nivelul centurilor, erupţie cutanată, dureri musculare şi articulare.
- În perioada de stare aspectul este de deficit muscular cu astenie pronunţată şi caracter proximal; capul cade balant din cauza forţei musculare scăzute.
- muşchii sunt edematiaţi, duri şi dureroşi la palpare, mialgiile sunt întâlnite mai ales în formele algice de boală;
- disfagie cu semne de gravitate;
- amiotrofiile sunt rar întâlnite;
- nu există semne neurologice obiective; uneori diminuarea reflexelor osteotendinoase; contracţia idiomusculară abolită;
- semnele cutanate întregesc tabloul clinic în 40% din cazuri (edeme subcutanate, eriteme, erupţii exematoase, poikilodermie etc.);
- ca simptome viscerale se găsesc modificări cardiopatice, ulceraţii gastro-intestinale, adenopatii, artrite, splenomegalie şi sindrom Raynaud;
- Paraclinic arată o creştere a enzimelor de origine musculară (aldolaza, transaminaza, fosfocreatinkinaza, lacticodeshidrogenaza), creşterea vitezei de sedimentare şi a raportului creatinină/creatinurie;
- EMG - traseu miogen cu unde polifagice; uneori salve miotonice.

Evoluţie

• Formele grave şi rapid evolutive duc la exit prin fenomene cardio-respiratorii, renale sau o boală intercurentă;

• Formele subacute şi cronice: evoluţia este progersivă, în cele cronice depăşind 5-10 ani, infirmitatea fiind de regulă.

Tratamentul

• Tratamentul este cu corticoterapie, imunosupresoare; plasmfereza se indică în formele acute la copii; se încearcă (cu rezultate încurajatoare) antivitaminele K. În cazul disfagiei se vor evita complicaţiile pulmonare prin aplicarea unor sonde nazale permanente.

2. Distrofiile musculare progresive (DMP)

DMP sunt afecţiuni degenerative ale muşchilor determinate genetic şi caracterizate prin amiotrofii cu distribuţie proximală în general şi evoluţie progresivă.

- După clasificarea lui Serratrice acest grup cu alteraţii primare ale fibrei musculare de origine genetică cuprinde următoarele forme:

a) Forme de ereditate recesivă legate de X; Xp21 = maladia lui Duchenne (forma severă) şi Becker (forma benignă);

• Formele hereditare autosomic dominante: miopatia facio-scapulo-humerală a lui Landouzy-Dejerine, forma juvenilă cu surditate a lui Duchenne, scapulo-peronieră distală tip Welander;

• Formele de centură, obişnuit autosomic-recesiv şi formele asociate: quadricipitale ale lui Bramwell, scapulo-humerală tip Erb, pelvi-femurală a lui Leyden-Möebius, autosomic recesivă infantilă asemănătoare cu maladia Duchenne.

b) Grupul miopatiilor oculare.

c) Distrofiile musculare congenitale, cu sau fără artrogripoză şi formele congenitale (contracturi musculare congenitale, sindromul coloanei vertebrale rigide a lui Dubowitz, torticolis congenital, myosclerozele, miopatia lui Ulrich) cu anomalii ale sistemului nervos central (tip Fukuyama).

d) Miopatiile congenitale: maladia "central cores" şi "multicores" maladia cu bastonaşe (nemaline), centronucleare sau miotubulare, hipotrofia fibrelor de tip I sau disproporţia congenitală a tipurilor de fibre etc.

e) Formele rare sau rău clasabile: miopatia brahială a lui Mancali, miopatia centurilor autosomic dominantă benignă; hipotonia congenitală benignă, forma miopatică a arahnodactiliei etc.

Etiopatogenie

Mai multe teorii caută să explice procesele degenerative ale distrofiei musculare:

• Tulburare primitivă de nutriţie a mioplasmei transmisă ereditar;

• tulburări de metabolism ale creatinei şi care face ca glicogenul să nu fie folosit în efortul muscular, produsele depozitându-se sub formă de grăsimi în jurul fibrei musculare (pseudohipertrofii);

• Creşterea unor enzime serice a făcut ca DMP să fie etichetate ca enzimopatii;

• teoria neurogenă explică apariţia DMP prin disfuncţie vegetativo-simpatică diencefalică;

• teoaria unei deficienţe musculare cu ischemie cronică prin oxidare insuficientă a metabolismului catecolaminelor;

• teoria membranară explică apariţia DMP printr-un defect structural sau/şi funcţional al suprafeţei membranare musculare cu o disfuncţie a enzimelor şi a unor proteine, anomalie genetică.

Morfopatologie

Se remarcă microscopic o hipertrofie a fibrei musculare cu înmulţirea nucleilor şi aşezarea lor axial; degenerescenţa hialină urmată de inegalităţile fibrei musculare care se atrofiază cu depopularea lor iar aspectul de snop legat al fibrelor musculare (Scriban şi Bacaloglu) arată că fibrele musculare

sunt sortite pierii. În unele cazuri se văd depozite cu creşterea ţesutului conjunctiv interstiţial ceea ce explică apariţia pseudohipertrofiilor.

Clinica miopatiilor

Există o serie de simptome generale ale DMP, indiferent de formele clinică şi genetică şi care în mare se pot prezenta astfel:

- Caracter genetic general; rar sporadic;
- debut de obicei în copilărie şi evoluţie lent progresivă;
- simptomul principal: atrofii musculare proximale la membre, în unele forme interesează muşchii în extremitatea cefalică; indiferent unde apar amiotrofiile la început, ele se generalizează apoi; uneori pseudohipertrofii;
- contracţia idiomusculară abolită precoce, reflexele O.T. diminuă şi se abolesc în reg. amiotrofiilor; nu are tulburări de sensibilitate, nu prezintă fibrilaţii musculare, uneori deformări ale articulaţiilor din cauza amiotrofiilor;
- EMG tip miogen; se pot asocia modificări ale ECG, diverse discrinii, tulburări psihice iar serologic creşterea enzimelor.

- Formele clinice sunt în raport de debutul amiotrofiilor şi modul de transmisie genetică; noi vom descrie forma gravă de tip Duchenne, forma facio-scapulo-humerală şi forma scapulo-faringiană, care pot fi depistate de medicul stomatolog.

DMP cu transmitere X-recesivă - tip Duchenne

- debut în copilărie (2-4 ani), interesând băieţii;
- dificultate la mers, care devine mai lent, la urcarea scărilor şi alergare;
- atitudine cu lordoza caracteristică (fig. 43);
- mersul de raţă, cade frecvent, se ridică anevoios din poziţia şezândă, iar la ridicarea din poziţie culcată în poziţie verticală se caţără pe el însuşi;

Fig. 43
Atitudine în lordoză în Distrofia musculară progresivă

Fig. 44
Atrofii musculare scapulo-humerale într-un caz de DMP facio-scapulo-humerală

- retracţiile tendinoase achiliene fac ca mersul să fie digitigrad;
- atrofiile musculare încep la membrele inferioare şi se asociază cu pseudohipertrofii ale gambelor, coapselor, feselor (ca nişte mingi musculare);
- se asociază frecvent de leziuni cardiace (cardiomiopatie distrofică), insuficienţă ventilatorie extrapulmonară;
- evoluţie rapidă, cu generalizarea amiotrofiilor, imobilizare la pat şi deces prin boli intercurente pulmonare.

DMP cu transmitere genetică autosomal dominantă - forma facio-scapulo-humerală

- debut în copilărie (3-4 ani) cu prinderea musculaturii feţei;
- faciesul devine inexpresiv, imobil, lagoftalmie, aspect tapiroid al buzei superioare (buza superioară mai proeminentă), masticaţia şi exprimarea labialelor dificilă;
- prinderea musculaturii scapulo-humerale şi toracelui cu aspect de torace "în pâlnie" sau "talie de viespe" (Fig. 44);

• tardiv se prinde şi centura pelvină cu toate consecinţele în atitudine şi statică;

• posibil prezenţa pseudohipertrofiilor la nivelul deltoidului;

• evoluţia este malignă pentru formele apărute de timpuriu, în copilărie, este benignă în formele tardive şi abortive; bolnavul este imobilizat tardiv după aproximativ 15-20 ani de evoluţie.

DMP formula oculo-faringiană

• transmitere ereditară autosomal dominantă cu debut tardiv peste 40 ani;

• prinderea oculară la debut (forma oculară descrisă de Killoh şi Nevin) care poate fi şi sporadică dar şi congenitală şi în care, în prezent, se discută dependenţa ei de anomalii mitocondriale;

• semnele clinice sunt în afară de atingerea oculară cu ptoză palpebrală şi fatigabilitate oculară (oftalmoplegie) şi prinderea faringelui cu disfagie progresivă;

• forma oculară poate uneori să ia aspectul unui sindrom oculo-cardio-somatic, în care pe lângă fenomenele oculare caracteristice se adaugă retinita pigmentară, ataxie, statură mică, oligofrenie, surditate şi atingere cardiacă;

• EMG şi biopsia musculară a pleoapelor sunt cu caracter miogen;

• evoluţia este de lungă durată, dar tulburările disfazice accentuate, în timp ce pot duce în mod secundar la deshidratare cu scădere în greutate şi caşexie; uneori în evoluţie se pot prinde musculatura gâtului, trunchiului şi membrelor.

Diagnosticul diferenţial în miopatii

• Dintre alteraţiile non genetice ale fibrei musculare citâm în primul rând miopatiile endocrinometabolice: hipertiroidiene (cronice, atirotoxice acute sau cancerul secretând calcitonina), hipotiroidiene (a adultului: sindromul pseudo-miotonic Hoffmann; la copil: sindromul Rocher-Debré-

Semelaigne), endocriniene diverse (hipopituitarism, acromegalie, hiperpatatiroidiene, sindromul Cushing, boala Addison), nutriţionale (alcool, malabsorbţie, osteomalacie, uremie, diabet, imobilizare, caşexie, senescenţă). În toate aceste cazuri simptomele bolilor de bază ca şi lipsa caracterului heredo-familial sunt elemente importante de diferenţiere.

• Încărcare şi tulburări de metabolism ale fibrei musculare cum ar fi: glicogenoze, tulburări ale metabolismului lipidic şi a funcţiei mitocondriale, în care găsim modificările de metabolism energetic sau paraliziile periodice familiale de diferite tipuri (hipokalemice, hiperkalemice sau normakalemice sensibile la sodiu) precum şi hipertermia malignă şi miopatie de tip Evans; de asemenea vom diferenţia mioglobinuriile de diverse cauze sau cele provocate prin exerciţii - genetice sau nu;

• distrofia miotonică tip Steinert se diferenţiază prin caracterul topografic al amiotrofiilor la care se adaugă elementul miotonic şi cel distrofic general;

• în miastenie atrofiile musculare sunt rar întâlnite, tabloul clinic fiind dominat de astenia musculară excesivă, ce se accentuează la cel mai mic efort şi în cursul zilei şi cedează pentru 2-3 ore la proba cu miostin sau tonsilon; nu are caracter ereditar;

• polimiozitele se prezintă aşa cum am văzut cu mărirea de volum a muşchilor care sunt înduraţi, dureroşi la palpare, cu caracter inflamator şi deseori fenomene cutanate asociate, EMG fiind caracteristic;

• atrofiile musculare neurogene (mielopatice sau radiculo-nevritice cum sunt în cadrul sechelelor de poliomelită acută (amiotrofii asimetrice, disociate şi parţiale), boala Werdnig-Hoffmann, cu debut la copii şi în care traseul EMG este neurogen ca şi sfârşitul prin exitus; polinevritele şi poliradiculonevritele se prezintă cu atrofii musculare dar acestea sunt însoţite de tulburări de sensibilitate atât subiective cât şi obiective caracteristice, evoluţia fiind spre ameliorare găsindu-se de obicei etiologia; în polineuropatiile degenerative, elementul eredo-familial este prezent;în boala Charcot-Marie găsim amiotrofii distale cu tulburări de sensibilitate iar în forma Dejerine-Sottas-Davidenkov. există şi o hipertrofie a nervilor palpabilă.

Atrofiile musculare tip Aran-Duchenne din cadrul sclerozei laterale amiotrofice, siringomieliei, poliomelita anterioară subacută sau cronică ca şi compresiunile cervicale au caracter distal şi se însoţesc de simptome caracteristice fiecărei boli în parte, lipsindu-i caracterul eredo-familial.

Tratamentul

- Profilactic - sfatul genetic, diagnosticul prenatal, depistarea vectoarelor şi întreruperea sarcinii;

- Tratamentul propriu-zis este mai mult simptomatic şi se referă la tratarea atrofilor musculare cu ATP, UTPlex, Levadosin, preparate vitaminice (E, B_6, B_{12}), glicocol, anabolizanţi;

- Tratamentul balneo-fizioterapic asociat constă în băi calde, infraroşii, masaj, mobilizări din articulaţii, gimnastică medicală;

- Tratamentul recuperator are în vedere combaterea poziţiilor vicioase, kinetoterapie, ergoterapie, şcolarizare, folosirea metodelor psihologice cu participarea membrilor familiei şi a societăţii precum şi tratament ortopedic (medical şi chirurgical) cu scopul de a corecta unele deficite motorii.

Fig. 45
Faciesul triunghiular, specific în Distrofia miotonică Steinert

Distrofia miotonică Steinert

Distrofia miotonică Steinert (Fig. 45), numită clasic şi miotonia atrofică, este o boală heredo-familială caracterizată

prin asocierea a trei sindroame principale: sindromul amiotrofic, miotonic şi sindromul distrofic general.

- boala are frecvenţă relativ rară, având caracter heredo-familial cu fenomenele de anticipaţie şi antepoziţie fraternală, boala transmiţându-se după modul autosomal-dominant cu penetraţie completă sau aproape completă;
- factorii favorizanţi sunt: diverse traumatisme, infecţii, intoxicaţii ca şi unele stressuri.

Patogenie

Clasic elementul miotonic este explicat ca o insuficienţă de colinesterază şi deci un exces de acetilcholină (teoria mio-neurală); s-au descris ca şi în miopatie o tulburare metabolică legată de creatinină, enzimatică, nervoasă (diencefalo-mezencefalică) sau endocrină; cercetările moderne au arătat că gena patogenă este localizată pe cromozomul 19 în intimitatea locului de cuplare a componentelor complementului C_3, a peptidazei D_1, a sistemului secretor ABH şi a grupelor sanguine, datorat unui defect de membrană; se tulbură astfel procesele de transport membranar care condiţionează excitabilitatea fibrei musculare (în versantul posterior al sinapsei neuro-musculare) cu reducerea capacităţii de fosforilare şi conducere a pompelor de Na^+ şi K^+ cu mobilitate selectivă pentru Cl^+ şi Ca^{2+} şi hiperactivitatea ATP-azelor, fenomene ce duc la şuntarea polarităţii membranelor şi deci a scăderii acesteia.

Morfopatologie

- Microscop optic - fenomenele sunt asemănătoare cu cele din DMP.
- Microscop electronic - o dezorganizare a miofibrilelor, hipertrofia sarcolemei cu stria Z ondulată şi fragmentată şi prezenţa de vacuole autofage în structura unor celule musculare; joncţiunea neuro-musculară cu terminaţii axonale cu aspect plexiform; se descriu de asemenea leziunile abiotrofice la baza creierului (Foix şi Niculescu).

Simptomatologie

• Sindromul amiotrofic, la membre poate fi distal sau cu aspect miopatic - proximal; caracteristică este amiotrofia în extremitatea cefalică cu scobirea foselor temporală şi maseterină cu amiotrofia sterno-cleido-mastoidianului şi trapezului şi muşchilor faciali cu ptoză palpebrală moderată (faciesul cu aspect triunghiular); sunt interesaţi de asemenea muşchii velo-palatini, ai faringelui şi laringelui ceea ce explică tulburările de deglutiţie şi fonaţie cu voce nazonată şi articulare greoaie;

• sindromul miotonic constă dintr-o contracţie prelungită a muşchilor cu decontracţie lentă. El se evidenţiază mai ales la muşchii limbii, maseteri, extremităţile membrelor: superior (deltoid, antebraţ), inferior (gambieri posteriori); miotonia se pune în evidenţă cu ocazia mişcărilor active (la repetare fenomenul cedează pentru a se relua după repaus), la percuţie mecanică (muşchii limbii, extensorilor degetelor şi ai mâinilor, eminenţa tenară, muşchi gambieri posteriori etc.), se produce un godeu la locul percuţiei care se retrage foarte încet; examenul electric - prin aplicarea curentului pe nerv sau muşchiul corespunzător se observă o contracţie musculară de lungă durată, care persistă şi după întreruperea curentului galvanic (reacţie miotonică) şi care EMG apare ca o suită de descărcări de potenţiale cu o durată de 1/2-2 sec. (salva miotonică) iar auditiv se manifestă printr-un zgomot ce imită o "rafală" de mitralieră (rafala miotonică);

• sindromul distrofic general are patru elemente principale: calviţia (căderea părului), cataracta presenilă, căderea de timpuriu a dinţilor şi atrofie testiculară sau insuficienţă ovariană - care duce la stingerea după 5 generaţii a liniei genetice. Se pot asocia şi alte simptome: tulburări trofice viscerale, discrinii diverse, tulburări vasomotorii la extremităţi şi inconstant tulburări psihice; neurologic se poate asocia pupilele miotonice şi diminuarea reflexelor osteotendinoase.

Diagnosticul diferenţial

• miotonia hipertrofică Thomsen este congenitală şi are pe lângă miotonie şi hipertrofie musculară cu aspect herculian; caracterul genetic este de asemenea descris de Thomsen, pe 5 generaţii el fiind suferind de această maladie;

• în distrofiile musculare primitive (DMP) amiotrofiile au altă topografie, nu se întâlneşte fenomenul miotonic şi sindromul distrofic general, apare de obicei în copilărie şi evoluează generalizându-se;

• poliomelita anterioară cronică, are amiotrofiile distale, nu cuprinde în general faţa, lipseşte sindromul miotonic şi distrofic general;

• în scleroza laterală amiotrofică, la amiotrofia cu aspect, în general Aran Duchenne, se asociază fenomene piramidale şi lipseşte elementul mitonic ca şi sindromul distrofic general şi caracterul heredo-familial;

• diferenţierea de alte sindroame cu activitate anormală a fibrei musculare (neuromiotonie, boala fasciculaţiilor) se face ţinând seama de faptul că aceste boli în afară de unele modificări de tonus muscular (hipertonie sau hipotonie) există miokimii, hiperhidroză iar examenul EMG, ameliorarea la carbamazepin şi lipsa caracterului heredo-familial le diferenţiază;

• paramiotonia congenitală - Eulemburg apare cu o contractură musculară în perioadele de expunere la frig;

Evoluţia

Este lent progresivă şi duce la infirmitate prin atrofiile musculare şi fenomenul miotonic. Sfârşitul este de obicei prin afecţiuni intercurente.

Tratamentul

• pentru amiotrofii acelaşi ca la DMP;

• miotonia se tratează cu: chinină 1-1,5 g/zi; procainamidă 3-4 tb./zi a 0,25 - până la 2 g/zi; difenil hidantoină până la 300 mg/zi; L-Dopa 2-3 g/zi; corticoterapia nu poate fi administrată timp îndelungat.

• Sindromul distrofic general beneficiază de ergoterapie şi anabolizante.

Sindromul miastenic

Sindromul mia tenic întâlnit în miastenia gravă (Boala Erb - Goldflam), sindromul Lambert-Eaton etc. se caracterizează printr-o oboseală excesivă musculară, accentuată după un efort minim şi în cursul zilei fiind ameliorată după injectarea cu prostimin.

Miastenia gravis - Boala Erb-Goldflam

Etiopatogenie

• afecţiunea este rară, 1/40.000, fiind interesate mai ales vârstele între 35-40 ani; poate interesa însă orice vârstă şi predomină la sexul feminin;

• nu are caracter familial - cazurile familiale sunt o coincidenţă;

• factorii favorizanţi sunt: bolile infecţioase, traumatismele, stressurile, surmenajul; se descriu şi sindroame miasteniforme (encefalite de trunchi cerebral, diverse discrinii şi sindroame paraneoplazice).

Patogenie

Se descriu mai multe teorii: mioneurală, demonstrată prin efectul benefic al prostigminei, care ar restabili prin acţiune anticoliesterazică, deficitul de aceticholină; în prezent boala este considerată ca fiind autoimună, în favoarea căreia vine prezenţa anticorpilor antireceptori de acetilcholină, antimuşchi, antinucleari, antitiroidieni; realizarea unei miastenii experimentale cu alfa-bungaratoxină radiomarcată; asocierea cu alte boli autoimune; rolul timusului care persistă sub formă hiperplazică sau timon în 80% din cazuri; predominanţa antigenilor HL-B_1 şi HL-B_8; ameliorarea miasteniei după schimbarea plasmatică.

Morfopatologie

• microscopic se constată limforagii şi infiltraţii limfocitare (considerate de unii ca timocite) şi necroză de coagulare; microscop electronic - se evidenţiază anomalii la nivelul plăcuţei motorii; reamintim hipertrofia timică, tumoarea timică fiind mai frecventă la vârste peste 40 ani.

Simptomatologie

• Simptomul dominant este oboseala musculară excesivă, care se accentuează la cel mai mic efort, este variabilă în cursul zilei (seara fiind mai accentuată), se ameliorează cu repausul şi dispare sau se ameliorează la injectarea de prostigmin;

• Debutul, de obicei insidios, prinde cel mai frecvent musculatura oculară, forma cefalică fiind mai frecventă: după prinderea muşchilor oculari, inegali şi ptoză palpebrală (50% din cazuri) vocea devine nazonată; bolnavul are dificultate la deglutiţie, în masticaţie, căderea mandibulei în formele avansate; dipareza facială cu aspectul faciesului "obosit";

• spinal mai rar întâlnit, fenomenul de oboseală musculară prinzând musculatura membrelor care în forma accentuată duce la imobilizarea bolnavului. Acelaşi aspect, cu accentuarea fenomenului miastenic după repetarea mişcărilor. În general atât fenomenele în extremitatea cefalică cât şi spinală duc la o pseudoparalizie, dat fiind că în ambele cazuri este vorba de o tulburare de sinapsă şi deci nu o paralizie veritabilă prin interesarea nervului periferic sau a muşchilor.

• EMG arată o descreştere a răspunsurilor succesive iar examenul electric clasic arată reacţia Jolly (diminuarea succesivă a contracţiilor musculare până la dispariţie, deşi pragul de excitaţie este crescut);

• ca test farmacologic - injectarea i.v. de 0,2 mg de tensilon (edrofoniu) se obţine o ameliorare rapidă a fenomenului miastenic; injectarea i.m. a 0,5 mg de prostigmin (miostin) se obţine o dispariţie sau ame-

liorare a fenomenului miastenic ce se instalează după 30 minute şi durează 2-3 ore. Se contraindică proba cu chinină care agravează miastenia.

• se vor efectua testele privind anticorpii antireceptori de acetilcholină şi radiografia (astăzi examenul TC) al mediastinului anterior pentru evidenţierea eventualului timus persistent şi hipertrofiat.

Formele clinice

• forma cu predominanţă oculară - cea mai frecventă;

• forma spinală - foarte rară;

• forma generalizată, în care se combină cele două forme anterioare;

• forma neonatală - apare la copilul dintr-o mamă miastenică prin circulaţia foetală, în care se transmit anticorpii respectivi şi care sunt eliminaţi după câteva zile, fenomenele miastenice dispărând;

• există, în raport cu vârsta - o miastenie congenitală, forma juvenilului şi forma adultului;

• criza miastenică - formă gravă de boală care trebuie diferenţiată de criza colinergică şi care impune în afară de testul la tonsilon, asistenţă respiratorie.

Diagnosticul diferenţial

• oftalmoplegiile din botulism, encefalita letargică, luetică se îndepărtează din diagnostic bazat pe modul de apariţie, asocierea cu alte simptome caracteristic etiologic confirmate prin examenele paraclinice;

• dintre bolile musculare în diagnostic ne bazăm pe simptomele caracteristice ale fiecărei boli în parte, caracterul heredo-familial în DMP (formele facio-scapulo-humerală şi oculo-faringiană) şi distrofia miotonică Steinert, prezenta în această boală a fenomenului invers, de miotonie, la care se asociază sindromul distrofic general ca şi modificările EMG caracteristic fiecărei boli musculare în parte.

• în leziunile deficitare neurogene: encefalita de trunchi cerebral, virală sau toxică, cu caracter miastenic se îndepărtează prin asociarea şi a altor nervi cranieni - în special senzitivi ca şi a fenomenelor piramidale, senzitive, cerebeloase; în poliradiculonevrită cu disociaţia albumino-citologică tip Guillain-Barré, fenomenele senzitive şi debutul acut ca şi modificările EMG tip neurogen şi modificările în LCR duc la excluderea miasteniei;

• Dintre afecţiunile endocrine vom diferenţia: boala Addison în care fenomenele de insuficienţă suprarenală se exteriorizează prin hipotensiune arterială, hiperpigmentaţie, hipoglicemie şi hipocloremie, ce duc la oboseala musculară care însă nu are caracter miastenic.

• Alte sindroame miastenice:

◊ sindromul Lambert-Eaton este de cele mai multe ori în cadrul unei tumori pulmonare, îmbracă aspectul clinic al miasteniei cu disfuncţie sexuală şi areflexie osteotendinoasă; dispare de obicei după ablaţia tumorii; acest fapt explică că blocul sinaptic ar fi determinat de un factor circulant de origine pulmonară;

◊ sindroamele miastenice induse medicamentos pot apare în cursul tratamentului cu antibiotice - kanamicina, streptomicina, neomicina.

Evoluţia

Evoluţia miasteniei este imprevizibilă, poate rămâne localizată ocular dar de obicei se generalizează în doi ani; se poate agrava şi evoluază în pusee fiind influenţată de o afecţiune intercurentă, stress, surmenaj, o intervenţie chirurgicală sau sarcină; în evoluţie pot surveni perioade de agravare dar şi de remisiuni; formele subacute sunt rapid mortale; în general evoluţia este de 2-10 ani, moartea survenind de obicei prin crize cardio-respiratorii.

Tratamentul

• Tratamentul este cu **anticolinesterazice**: prostigmin (miostin) comprimate de 15 mg cu 1/2 oră înaintea meselor principale; se pot administra preparate cu o durată mai mare de acţiune cum ar fi piridostigmin

(Mestinon, Kalymin) comprimate a 60 mg - durată de acţiune peste 4 ore; folosirea anticolinesterazicelor în doze prea mari poate provoca o **criză colinergică** care se recunoaşte după următoarele simptome:

- fenomene muscarinice (dureri de tip colicativ, transpiraţii, diaree, hipersecreţie salivară şi bronşică);
- fenomene nicotinice: fasciculaţii şi crampe musculare, cu hiperexcitabilitate neuro-musculară;
- fenomenele bulbare apar în final cu tulburări de deglutiţie şi respiratorii care necesită reanimare neuro-respiratorie şi oprirea medicaţiei cu reluarea ei progresivă după ameliorarea colicei şi reapariţia fenomenelor miastenice;

• se pot asocia în tratament adjuvant la miastenie pe lângă anticolinesterazice clorura de potasiu şi aldactona care le potenţează;

• corticoterapia (prednison) cure prelungite 1 mg/Kc/24 ore; se poate administra şi în doze intermitente;

• chimioterapia imunosupresivă se face cu ciclofosfamidă (endoxan) 2 mg/Kc/24 ore sau azatioprina (imuran) 2-3 mg/Kc/24 ore; ele sunt folosite de obicei când apar fenomene de hipercorticism şi strict sub supraveghere medicală. Se recomandă de asemenea imunoglobulinele în perfuzii de 0,4 g/Kc/24 ore, flaconul de 5 g trebuind epuizat în 2 ore.

• timectomia este indicată în cazurile de timon;

• cobaltoterapia complementară se recomandă în caz de timon invadant;

• metodele de reanimare sunt indicate în crizele miastenice sau colinergice; traheotomia permanentă se foloseşte la bolnavii cu grave tulburări de deglutiţie şi insuficienţă respiratorie.

BOLILE VASCULARE ALE CREIERULUI

Bolile vasculare ale creierului constituie cel mai important capitol din patologia creierului dat fiind frecvenţa crescută atât a morbidităţii cu gravitatea şi urmările ei, cât şi prin mortalitatea ridicată, ceea ce le plasează în rândul trei în statistica mortalităţii generale după bolile cardiace şi cancer şi pe primul loc între afecţiunile neurologice.

Date privind morfofiziologia circulaţiei cerebrale

• Arborele arterial derivă din două mari sisteme - carotidian şi vertebro-bazilar (Fig. 46).

Sistemul carotidian este alcătuit din arterele carotide interne şi ramurile sale: artera oftalmică, artera cerebrală anterioară, artera cerebrală medie (sylviana), artera coroidiană anterioară şi artera comunicantă posterioară: acestea asigură circulaţia prin artera cerebrală anterioară porţiunea superioară a feţei externe a hemisferelor, faţa internă până la scizura perpendiculară internă şi lobul orbitar de pe faţa inferioară, în profunzime până la nucleul caudat şi corpul calos; prin artera cerebrală mijlocie (silviana) vascularizează faţa externă a teritoriului din 2/3 inf. a hemisferei mergând în profunzime până la capsula internă, palidul şi corpul striat; artera coroidiană anterioară vascularizează o parte din talamus, globus palidum, capsula internă şi corpul lui Luys; artera comunicantă posterioară trimite ramuri superficiale spre scoarţa occipitală şi faţa infe-

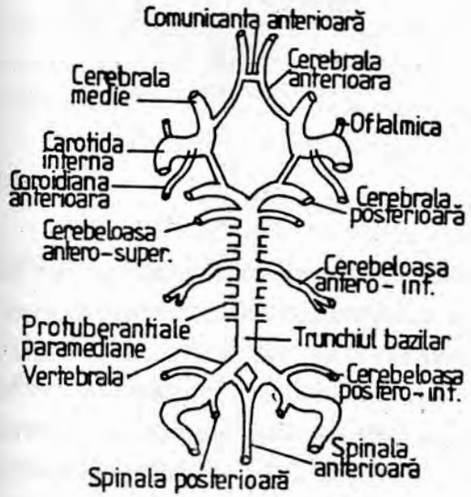


Fig. 46
Sistemele arteriale carotidian şi vertebro-bazilar cu ramurile principale şi anstomoza de bază a poligonului Willis

rioară a lobului temporal 2/3 posterioare iar ramurile profunde asigură circulaţia parţial în talamus, subtalamus, corpul calos şi radiaţiile optice în partea posterioară (Fig. 47 a, b, c).

1 - Artera cerebrală anterioară;
2 - Artera cerebrală mijlocie (Sylviana);
3 - Artera cerebrală posterioară

Aceeaşi legendă ca la Fig. 47.a.

Fig. 47. **a.** **b.**

a,b,c-Cele trei teritorii principale ale vascularizaţiei cerebrale

Aceeaşi legendă ca la Fig. 47.a.

c.

Sistemul vertebro-bazilar este format din cele două artere vertebrale care se unesc la nivelul şanţului bulbo-protuberanţial formând trunchiul bazilar care la nivelul ponto-peduncular se bifurcă în arterele cerebrale posterioare. Pe parcurs din diferite porţiuni ale sistemului arterial vertebro-bazilar se desprind colaterale care asigură circulaţia trunchiului cerebral: cerebel, o parte din diencefal, lobul occipital şi parţial lobul temporal; **poligonul lui Willis** se află situat la baza creierului constituind cea mai importantă anastomoză. În forma lui completă este alcătuit din 7 laturi: comunicanta anterioară care uneşte cerebralele anterioare, cele două comunicante posterioare care se unesc cu cerebrale posterioare - în felul acesta se face anastomoza dintre sistemul carotidian şi vertebro-bazilar.

- sistemul venos cerebral, spre deosebire de cel din alte sisteme şi organe, are unele particularităţi: traiectul lor se sfârşeşte în sinusurile venoase ale durei mater fiind independent de cel arterial; au peretele foarte subţire şi sunt avalvulare; asigurarea circulaţiei de retur se face prin trei căi distincte dar bine anastomozate: sistemul venos profund ce drenează sângele din toate segmentele hemisferei cerebrale formând două vene cerebrale interne (venele lui Galen) şi care după Horneţ este considerată regiunea critică favorabilă hemoragiilor venoase; sistemul venos bazal care se uneşte la baza creierului cu marea venă a lui Trolard şi un sistem venos al circumvoluţiunilor care este alcătuit din venele de pe feţele hemisferelor cerebrale şi care sunt conectate în sinsurile venoase.

- Particularităţile morfofuncţionale ale circulaţiei cerebrale sunt următoarele:

- circulaţia cerebrală este asigurată prin cele două sisteme arteriale, carotidian şi vertebro-bazilar unite la bază prin poligonul lui Willis ;
- parenchimul cerebral este foarte sensibil la fluctuaţiile cerebrale ceea ce necesită un debit circulator constant şi aceasta prin flexuozităţile pe care le au ramurile arteriale cerebrale;
- metabolismul cerebral este foarte activ, iar presiunea arterială este scăzută cu aproximativ 20 cm Hg;
- circulaţia este asigurată de cele trei anastomoze: poligonul lui Willis, ramurile arteriale oftalmice ce se unesc la nivelul orbitei cu ramuri din artera facială şi maxilare interne ale carotidei externe; a treia posibilitate de supleanţă este asigurată de anastomozele arterelor magistrale ale creierului din sistemul arterelor vertebrale şi carotide externe prin intermediul arterelor occipitale;
- debi tul sanguin cerebral, care trebuie să fie constant, depinde de mai mulţi factori: viteza circulaţiei cerebrale, volumul sanguin cerebral, consumul de oxigen, presiunea de perfuzie arterială reglată de reacţia pereţilor vasculari şi rezistenţa vasculară cerebrală.
- reglarea debitului vascular cerebral se face prin trei factori principali: factorul miogen, factorul umoral (bioxidul de carbon) şi factorul

neurogen (sistemul nervos - nerva vasorum, un centru nervos reglator al circulaţiei cerebrale - fie hipotalamic fie în substanţa reticulată); un rol important în reglarea hemodinamică ar avea-o şi zonele vaso-sensibile ale aortei şi ale sinusului carotidian.

Patologia bolilor cerebro-vasculare

Indiferent de cauza sau mecanismul de producere ale accidentelor vasculare cerebrale se ajunge la o insuficienţă circulatorie cerebrală care după modul de instalare poate fi acută sau cronică. Din grupul mare al accidentelor vasculare cerebrale se desprind următoarele modalităţi:

În patologia arterială se produc: ischemia cerebrală în sistemul arterial carotidian şi vertebro-bazilar; ischemia cerebrală cronică cu insuficienţă circulatorie în vasele terminale; hemoragiile cerebrale parenchimatoase şi subarahnoidiană unele din cele parenchimatoase fiind sub formă de colecţii sanguine (hematoame); encefalopatia hipertensivă;

În patologia venoasă cel mai adesea înâlnim tromboflebitele cerebrale.

Ischemia cerebrală

• Ischemia cerebrală se defineşte ca o perturbare funcţională sau/şi anatomică a ţesutului cerebral în urma diminuării sau întreruperii fluxului sanguin în teritoriul arterial cu simptome clinice corespunzătoare teritoriului scos din funcţie. Este cea mai frecventă modalitate de accident vascular cerebral estimată până la 70%.

• Din punct de vedere al evoluţiei accidentelor vasculare cerebrale ischemice pot fi: AIT (atac ischemic tranzitoriu), AIR (atac ischemic regresiv), AIP (atac ichemic progresiv) şi atac ischemic complet (AIC) sau definitiv (fie că apare la debut fie că urmează instalarea unui atac ischemic progresiv).

Etiopatogenie

Se pot discuta două modalităţi de producere a accidentelor vasculare cerebrale ischemice: trombotic şi embolic; în ambele cazuri se cunosc factori de risc şi factori etiologici:

• factorii de risc sunt: hipetensiunea arterială, fibrilaţia atrială, boli ischemice cardiace, obezitatea, abuzurile alimentare, alcoolismul, fumatul excesiv, stressuri, contraceptive orale;

• factorii etiologici ai infarctului trombotic sunt: ASC, HTA; arterite infecţioase de diverse naturi; arteriopatii de tipul trombangeitei obliterante, boala omului fără puls (Takayasu), periarterita nodoasă, boala Moya-Moya, displazia fibro-musculară; bolile de sânge (anemii, coagulopatii, policitemie, disglobulinemie); traumatisme cerebrale, unele tumori cerebrale, diverse vasculopatii, contraceptive orale;

• factorii etiologici în infarctul embolic sunt: embolii de natură cardiacă (stenoza mitrală, fibrilaţia atrială, infarctul miocardic, mixomul cardiac, boli congenitale ale cordului şi chirurgia cardiacă) şi extracardiace (cruorice-trombi ateromatoase de pe pereţii arterelor mari, trombi din venele pulmonare; embolii grăsoase post fracturi; embolii gazoase prin pneumotorax, cateteris-me sau introducerea aerului prin injecţii greşite; embolii parazitare, precum şi embolii tumorale).

Morfopatologie

În primele 24 ore infarctul este greu de recunoscut macroscopic, el se accentuează după această perioadă de timp şi devine o zonă albă sau alb gălbuie, bine delimitată şi cu o consistenţă mai moale decât a ţesutului din jur; de jur împrejur se constată un edem cerebral; după 2-3 săptămâni, conţinutul se lichefiază, marginile devin nete şi apoi formează o cicatrice deprimată şi cavitatea chistică cu pereţii fibro-scleroşi; microscopic cele trei faze sunt la început cu o dilatare a vaselor mici cu diapedeză, apoi apar macrofagele care curăţă resturile celulare iar în ultima fază se produce o proliferare nevroglică cu transudat în cavitate; în infarctul embolic focarul

respectiv este plin cu hematii survenite prin diapedeză, iar infarctul devine roşu.

Simptomatologie

Simptomatologia este comună în infarctul trombotic şi cel embolic, diferenţierea constând numai din punct de vedere al modului de instalare a fenomenelor clinice şi al cauzei care le produce.

• instalarea infarctului trombotic se face în general spre dimineaţă când hipotensiunea de decubit este asociată cu activitatea fibrinolitică mai scăzută în partea a doua a nopţii; instalarea este în general mai lentă, precedată de fenomene premonitorii (cefalee, ameţeli, diverse parestezii, hemianopsii şi disfazii); instalarea bruscă a ischemiei trombotice nu este însă rară iar în perioada de stare se constată o simptomatologie de focar, cel mai frecvent o hemiplegie, care în faza acută este flască; în general nu se instalează starea comatoasă care poate fi însă cu caracter progresiv;

• debutul în embolia cerebrală este însă bruscă, pierderea conştienţei fiind în 30% din cazuri, fiind de obicei tranzitorii; apariţia ischemiei embolice este de obicei în cursul zilei, favorizată de obicei de un efort; convulsiile sunt rar întâlnite, deseori hemiplegia, care este fenomenul de focar cel mai frecvent se remite rapid prin, probabil, migrarea embolusului într-o porţiune de arteră mai terminală, după învingerea spasmului pe o arteră mai mare;

Formele clinice topografice ale infarctului cerebral sunt raportate la arterele principale care au fost obstruate fie trombotic, fie embolic.

• sindromul arterei cerebrale anterioare realizează de obicei o hemiplegie predominant crurală cu tulburări psihice tip frontal;

• sindromul arterei cerebrale mijlocii (sylviană) se prezintă cu trei variante:

◊ superficial determină o hemipareză sau hemiplegie facio-brahială cu tulburări de sensibilitate, iar dacă leziunea este în hemisfera dominantă atunci se însoţeşte de o afazie predominant motorie;

◊ infarctul sylvian profund frecvent întâlnit determină o hemiplegie sau hemipareză cu interesarea egală a tuturor segmentelor cu tulburări de sensibilitate, afazie mixtă dacă leziunea ocupă hemisfera dominantă;

◊ infarctul sylvian total determină o hemiplegie gravă opusă cu tulburări de sensibilitate, hemianopsie homonimă laterală dr. sau stg. de partea opusă leziunii, afazie totală (hemisfer dominant), deviaţie conjugată a capului şi ochilor şi evoluţie gravă cu comă rapidă şi exit.

• Sindromul ocluziv de arteră carotidă - descris de Radovici şi Lascu este un sindrom altern cu hemiplegie opusă şi atrofie optică de aceeaşi parte cu leziunea (sindrom opticopiramidal) leziunea fiind la nivelul emergenţei intracraniene a arterei oftalmice;

• la nivelul trunchiului vertebro-bazilar, sindroamele ischemice realizate de obstruarea unei artere colaterale (paramedian, circumferinţiale scurte şi lungi), duc la apariţia unui sindrom altern, cu paralizii homolaterale de nervi cranieni - în raport cu sediul leziunii în înălţime de partea opusă fiind hemiplegia şi hemihipoestezia. În ceea ce priveşte hemisindromul cerebelos acesta este homolateral în bulb, punte şi cerebel şi de partea opusă după încrucişarea lui Werneckink din mezencefal (nucleul roşu, talamus şi scoarţa cerebrală);

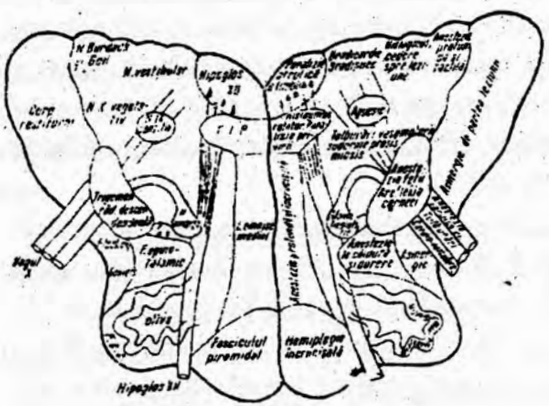
Fig. 48
Sindromul Weber (peduncular)

• la nivelul pedunculilor cerebrali se descrie: sindromul Weber (Fig. 48) cu hemiplegie opusă leziunii, homolateral găsindu-se paralizie de III; sindromul Foville peduncular este sindromul Weber la care se adaugă paralizia lateralităţii globilor oculari care privesc leziunea. Sindromul de nucleu roşu superior (Chiray-Foix-Niculescu) se prezintă ca un sindrom cu hemipareză, sindrom cerebelos, rigiditate extrapiramidală cu mişcări uneori de tip parkinsonian şi tulburări de sensibilitate - toate de partea

opusă leziunii, prin obstruarea ramurilor arteriale talamo-perforate; sindromul de nucleu roşu inferior (Claude Loyez) se prezintă cu paralizie de III homolaterală şi hemisindrom cerebelos opus;

• sindroamele vasculare pontine sunt: sindromul Millard Gubler (Fig. 49) cu paralizie de VII periferic şi uneori VI de aceeaşi parte şi hemiplegie opusă; în sindromul Foville inferior la sindromul precedent se asociază o paralizie a lateralităţii - bolnavul privind membrele paralizate. Când paralizia facială este înlocuită cu un hemispasm facial se realizează sindromul Brissaud-Sicard; sindromul arterei cerebeloase superioare se manifestă printr-un sindrom cerebelos de aceeaşi parte cu leziunea iar de partea opusă o hemianestezie cu disociaţie tip siringomielică;

Fig. 49
Sindromul Millard Gübler (pontin)



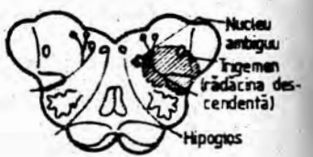


Fig. 50

a. *Schema principalelor elemente din substanţa cenuşie şi albă a bulbului şi simptomele consecutive lezării acestor formaţiuni*

b. *Şindromul Wallemberg (laterobulbar)*

• sindroamele bulbare vasculare îmbracă aspectul de sindrom vascular paramedian (interolivar), sindromul laterobulbar (artera fosetei laterală a bulbului) - tip Wallemberg (Fig. 50) şi sindromul Babinski-Nageotte (de hemibulb) care au fost descrise cu prilejul sindroamelor nervilor bulbari (vezi capitolul respectiv).

• sindromul arterei cerebrale posterioare poate fi total, superficial şi profund:

◊ sindromul superficial interesează cortexul occipital şi determină tulburări ale câmpului vizual, halucinaţii vizuale, agnozii vizuale şi tulburări de memorie;

◊ sindromul profund duce la apariţia unui sindrom talamic şi subtalamic (greu de diferenţiat între ele) şi care se manifestă prin tulburări de sensibilitate; subiectiv - durerea talamică, obiectiv un sindrom de hemipareză senzitivă cu hemisindrom cerebelos, hemisindrom extrapiramidal, hemipareză trecătoare de obicei, hemianopsie (toate de partea opusă leziunii);

◊ sindromul total de arteră cerebrală posterioară se caracterizează prin semne corticale cu anomalii de câmp vizual, halucinaţii şi agnozii vizuale, dezorientare vizo-spaţiale, tulburări de memorie şi alexie la care se adaugă semnele unui sindrom talamic.

• Ischemiile cerebeloase sunt mai rar întâlnite, infarctizarea se face mai lent decât procesele hemoragice, cu cefalee occipitală, vertij, ambliopie, devierea laterală a globilor oculari de partea sănătoasă; sindromul cerebelos este unilateral, cu hipotonie iar LCR-clar; este mai frecvent ateroscleroticşi diabetic, la vârste de peste 60 ani, emboliile de natură cardiacă fiind mai rare.

Atacul ischemic tranzitoriu carotidian şi vertebro-bazilar

În cazul atacului ischemic tranzitoriu se discută astăzi o tulburare de dinamică cerebrală favorizată de ateroscleroză şi HTA sau un factor em-

boligen, pornit de la o boală cardiacă şi care. aşa cum am spus. poate obstrua un ram fără importanţă clinică (în final). Atacul ischemic tranzitoriu durează cel mult până la 24 ore; importanţa sa este că el se poate repeta dar în acelaşi timp reprezintă clopoţelul de alarmă pentru un accident vascular cerebral complet (ischemic sau hemoragic).

• Simptomatologia este diferită pentru sistemul carotidian şi cel vertebro-bazilar:

◊ în sistemul carotidian se descriu cecitate monoculară (totală sau parţială), afazie, deficit motor şi senzitiv a unui membru (adesea mână), sau a unei jumătăţi de corp asociată sau nu cu o hemianopsie laterală omonimă;

◊ atacul ischemic tranzitoriu în sistemul vertebro-bazilar poate cuprinde următoarele simptome: fenomene vestibulare cu vertij, tulburări de echilibru şi nistagmus multidirecţional, un deficit motor bilateral sau în basculă, un drop-attacks, mutism akinetic, un deficit vizual bilateral - hemianopsie, halucinaţii, pareze în domeniul nervilor cranieni (diplopie, strabism şi paralizii de funcţie ale globilor oculari), ataxie cerebeloasă; cefaleea occipitală este caracteristică pentru AIT în sistemul vertebro-bazilar;

◊ AIT în ambele sisteme este posibil şi în acest caz fenomenele se intrică şi de mai multe ori sunt dificil de interpretat;

- Investigaţiile paraclinice în sindroamele ischemice carotidian şi vertebro-bazilar constau din:

• palparea şi ascultaţia arterelor la nivelul gâtului, unde se poate percepe şi un suflu carotidian şi vertebral şi care semnifică prezenţa unei stenoze sau lipsa prin obstrucţie arterială; se poate determina de asemenea debitul circulator în sistemul vertebro-bazilar prin rotirea capului în cervicartroză; dintre explorări se folosesc: echoarteriografia Doppler; ultrasonografia Doppler extra şi intracranian testează debitul circulator al arterelor cefalice dar şi neurosonografia a arterei oftalmice care dă posibilitatea de supleere între circulaţia carotidei interne cu cea externă; gama angiografia, examenul EEG a LCR şi modificările fundului de ochi sunt utilizate de

asemenea în accidentele vasculare cerebrale de tip ischemic; ca cele mai moderne explorări se pot folosi TC şi RMN (a căror imagini sunt confirmate necroptic).

• Ca evoluţie AIT ţine câteva secunde, minute sau până la 24 ore, dar se poate repeta şi poate să dea un accident vascular cerebral definitiv; AIR este cu restitutio ad integrum în timp de 2-3 săptămâni; AIP este lent progresiv şi determină un AIC; AIC se poate instala de la început. După 3-8 săptămâni de paralizie flască, se instalează treptat faza spastică a paraliziei ceea ce permite bolnavului să-şi reia activitatea motorie; evoluţia ulterioară depinde de vârsta pacientului, de intensitatea paraliziei, prezenţa tulburărilor sfincteriene şi intensitatea focarului lezional ischemiat; important este apoi recuperarea neuromotorie şi reinserţia socioprofesională.

Insuficienţa circulatorie cerebrală cronică

Insuficienţa circulatorie cerebrală cronică este difuză, fenomenele hipoxice sunt durabile, de intensitate moderată, cuprinde reţeaua vasculară cerebrală terminală.

Etiologie

Cea mai frecventă este ateroscleroza cerebrală, favorizată de modificările tensiunii arteriale şi diabetul; patogenic la nivelul terminaţiilor vasculare se favorizează stenozarea şi apariţia de mici lacune (starea lacunară a creierului) prin rezorbţie cu formarea de microinfarcte.

Morfologia

Morfologia vaselor arteriale este dominată de procese hiperplazice de scleroză şi procese degenerative de ateromatoză; se produce un proces de plăci ateromatoase care îngustează lumenul producând astfel microinfarcte.

Simptomatologia

Urmează cele trei stadii:

• pseudoneurastenia aterosclerotică cu cefalee (în cască sau cu senzaţie de apăsare a capului şi gândire dureroasă), astenie fizică şi intelectuală ca şi tulburările hipnice cel mai adesea o insomnie; în această fază bolnavul prezintă o diminuare a puterii de concentrare şi a capacităţii de muncă, o iritabilitate cu stări depresive şi reflexe ceva mai vii;

• lacunarismul cerebral urmează ca cel de al doilea stadiu evolutiv al insuficienţei cerebrale cronice, fază în care apar atacuri ischemice tranzitorii şi în care examenul neurologic evidenţiază unele deficite motorii: mersul este cu paşii târâţi (mers lacunar), parapareza se accentuează, reflexele se exagerează, apare semnul Babinski bilateral şi reflexe palmomentonier, bucal şi maseterin exagerate;

• sindromul pseudobulbar este cel de al treilea stadiu şi ultimul; se caracterizează prin fenomene bulbare de tip central cu lipsa amiotrofiilor şi a fasciculaţiilor musculare; faciesul devine inexpresiv, masticaţie dificilă, tulburări de deglutiţie şi fonaţie accentuate şi instalate brusc, saliva se scurge din gură, reflexul pelmomentonier prezent, bucal şi maseterin exagerate, reflexele fundului de gât abolite, vorba devine dificilă, nazonată; se pot evidenţia la membre semne de atingere a neuronului motor central, reflexele OT sunt exagerate bilateral, prezintă semnul Babinski; mersul lacunar se menţine, uneori are tulburări sfincteriene. Caracteristică este labilitatea afectivă exagerată cu râs şi plâns spastic.

Forme clinice:

În afară de această formă geniculată pură deseori se asociază un sindrom extrapiramidal (forma extrapiramidală), fenomene astazo-abazice (forma astazo-abazică); intelectual se poate merge până la demenţă (forma demenţială); când se asociază un sindrom cerebelos prin lezarea punţii atunci vorbim de forma pontină.

Evoluţia este progresivă şi cele trei stadii sunt succesive ajungându-se în final la fenomene vegetative, stare grabatară şi infecţie pulmonară supraadăugată - ceea ce conduce la moarte.

HEMORAGIILE CEREBRALE

În acest capitol vom discuta hemoragiile clasice difuze (în care sângerarea este difuză în parenchimul cerebral, subarahnoidian, intreventricular) şi colecţia sanguinolentă ce apare spontan sub formă de hematom.

Hemoragia cerebrală difuză

Etiologie - patogenie

Este cel mai frecvent determinată de hipertensiunea arterială şi ateroscleroză cerebrală, diverse arterite, boli de sânge, acţiunea unor substanţe toxice medicamentoase (tratament necorespunzător al anticoagulantelor) ca şi malformaţiile vasculare; ca alţi factori se citează unele stări septicemice, insolaţii, traumatismele craniene, tumorile cerebrale.

• factorii de risc sunt: ereditatea, obezitatea, diabetul, contraceptivele orale, nicotina, alcoolul, eforturile fizice şi intelectuale ca şi sedentarismul şi excesul de somn;

• patogenic se discută încă şi astăzi cele două teorii: ruptura vasculară şi producerea hemoragiei prin diapedeză. Ruptura vasculară se bazează pe o teorie reluată astăzi a microanevrismelor (Charcot şi Bouchard) şi care ar fi favorizată de subţierea peretelui arterial prin acţiunile toxice intra şi extravasculare şi a doua teorie care susţine modificările de structură, determinate de hipertensiune arterială şi în care procesul de hialinoză şi ateroscleroză cu angionecroza vaselor mici favorizează eritrodiapedeza care ar determina, şi una şi alta unităţi hemoragice (Hornet) a căror confluenţă ar constitui focarul hemoragic.

Morfopatologie

Se găsesc mai ales în nucleii centrali şi capsula internă focare hemoragice, unice sau multiple, localizate mai ales în teritoriul ramurilor profunde ale arterei sylviene (artera lenticulo-striată a lui Charcot); focare de hemora-

gie masivă pot erupe în ventriculi (inundaţie ventriculară secundară) sau cortical în spaţiile subarahnoidiene. În jurul focarului hemoragic apare un edem cerebral cu stază venoasă, vasele cerebrale şi menigeale sunt congestive.

La nivelul trunchiului cerebral se pot produce sângerări dar mai frecvent ele sunt secundare şi se datorează distorsiunii axiale a trunchiului consecutiv fie proceselor hemoragice hemisferice fie unor procese expansive intracerebrale sau după unele traumatisme.

Hemoragiile venoase sunt rar întâlnite, nu respectă teritoriul vascular arterial având în general imaginea de migdală sau de hartă şi sunt de obicei corticalizate.

Simptomatologie

• Debutul este brusc, brutal (ictus) cu instalarea cea mai frecventă a unei come (ictus apoplectic); ca semne de focalizare o hemiplegie; rar debutul este precedat de semne premonitorii (cefalee, vertij, greţuri şi vărsături) după care intră în stare de comă şi cu semne de focalizare.

• În perioada de stare bolnavul comatos cu respiraţie stertoroasă şi profundă de tip Cheyne -Stockes, febră cu caracter central, puls bine bătut, tensiune arterială crescută; ca semne de localizare, de obicei hemiplegie cu facies vultos, asimetric - paralizia facială de tip central se accentuează la apăsarea de către examinator a unghiului maxilar inferior sau pe globii oculari; gura este deviată de partea sănătoasă; se observă semnul cortului (obrazul paralizat se ridică la fiecare expir din cauza hipotoniei) şi semnul pipei (aerul face să se audă un zgomot la expir - pufăitul pipei); deseori se observă devierea conjugată a globilor oculari, care privesc leziunea. La început hemiplegia este flască cu areflexie osteotendinoasă dar cu prezenţa semnului Babinski. Ca tulburări sfincteriene se constată pierderi de urină şi constipaţie. În evoluţie, aşa cum am spus mai înainte, sângele poate inunda ventriculul homolateral apoi prin gaura Monro se duce în ventriculul III şi cel controlateral şi prin apeductul lui Sylvius în ventriculul IV; în acest caz fenomenele neurologice se bilateralizează; se instalează redoarea cefei şi

contractură în extensie la membre iar coma se aprofundează; se accentuează fenomenele vegetative, respiraţia de tip Cheyne-Stockes are perioade de apnee mai prelungite, tensiunea arterială scade, iar febra centrală creşte până la 40-41^0; bolnavul se cianozează, prezintă transpiraţii profunde. În final apar o serie de modificări ale unor reflexe, care în ordine sunt cu dispariţia reflexului corneean, de deglutiţie şi ultimul de tuse (care înseamnă instalarea exitusului).

• Hemoragiile de trunchi cerebral, apare mai rar şi dau o simptomatologie de afectare bruscă a unor nervi cranieni şi a formaţiilor piramidale, senzitive şi cerebeloase, având un prognostic rezervat; dintre acestea cel mai adesea hemoragia se localizează bilateral în punte şi este recunoscută prin modificări pupilare cu mioză accentuată (pupilele fiind punctiforme);

• Ca şi hemoragiile de trunchi cerebral debutul hemoragiei cerebeloase este brutal, cu cefalee occipitală şi instalarea unui sindrom cerebelovestibular însoţit de vertij, greţuri şi vărsături, hipotonie accentuată, semne meningeene, redoarea cefei şi comă; fenomenele se extind rapid şi apare o simptomatologie de hidrocefalie obstructivă prin compresiunea pe apeductul lui Sylvius urmată de angajarea amigdalelor cerebeloase; deseori aspectul este de hematom cerebelos diagnosticat astăzi prin tomografia computerizată şi trimis de urgenţă pentru intervenţie chirurgicală care este de obicei salvatoare;

- Examenele complementare constau în examenul fundului de ochi; extragerea LCR - se evită astăzi când avem posibilitatea examenului Tomograf Computerizat (CT); examenul EEG care ne arată focalizarea dar nu este specific pentru hemoragie; angiografia cerebrală ne poate preciza dacă e o colecţie sanguinolentă (hematom) iar TC şi Ex. RMN arată zona hiperdensă care corespunde focarului hemoragic; se poate folosi în explorare şi PET.

Evoluţia şi prognosticul

Evoluţia şi prognosticul hemoragiei cerebrale sunt foarte grave, cazurile se pierd în primele 3 zile, letalitatea fiind estimată la 70%; factorii de care depinde evoluţia este în raport cu debutul brutal, vârsta mai înaintată,

profunzimea comei, valorile temperaturii centrale, apariţia inundaţiei ventriculare sau de trunchi cerebral, hipertensiunea arterială malignă. Dacă hemoragia este mai limitată, bolnavul îşi revine treptat din comă (2-3 zile) şi după o perioadă de 3-8 săptămâni paralizia trece din faza flască în cea spastică, deficitul motor fiind mult restabilit, sechelele fiind mai mici decât cele ale infarctului cerebral, ceea ce permite reinserţia bolnavului în familie şi societate şi chiar încadrarea într-o profesie adecvată.

Hematomul cerebral spontan

Hematomul intracerebral spontan apare ca o colecţie sanguinolentă, bine delimitată care evoluează ca un proces pseudotumoral, procentajul fiind de 5,5% din totalul proceselor expansive intracraniene, cu vârste între 30-60 ani şi predominanţă masculină. Topografia hematomului intracerebral este la răspântia temporo-parieto-occipitală, evoluează în trei timpi, se instalează brusc ca o hemoragie cerebrală, după un interval de timp liber evoluează ca un proces neoformativ asociat cu HIC; în evoluţie dacă se extinde şi se stabilizează (TC apreciază acest fapt) nu se indică evacuarea chirurgicală a sa; în general constituie o urgenţă neurochirurgicală.

Hemoragia subarahnoidiană (HSA)

Hemoragia subarahnoidiană sau meningeană constă într-un revărsat sanguin în spaţiul subarahnoidian şi care clinic are aspectul de meningism.

Etiologie

• Cauzele primare sunt reprezentate prin malformaţii vasculare: anevrismele ce se dezvoltă la baza creierului, la nivelul poligonului lui Willis, în locul de emergenţă a viitoarelor ramuri arteriale şi care în timp, prin presiunea arterială în aceste locuri unde există un defect structural se produce o dilataţie arterială; angioamele sunt malformaţii embrionare sub formă de ghemuri vasculare cu structură intermediară între arteră şi venă, şi

într-un caz şi altul producându-se o ruptură care favorizează invadarea cu sânge a spaţiului subarahnoidian şi iritaţie meningeană consecutivă; malformaţiile anevrismale sunt până la 90% la originea hemoragiilor subarahnoidiene; angioamele numai în 6%.

• Cauze secundare sunt: hipertensiunea arterială, ateroscleroza cerebrală, diferite arterite, factori infecţioşi, toxici, diateze hemoragice, boli sanguine, diverse coagulopatii, tratamente cu anticoagulante, hemofilie şi tumori cerebrale; ca alţi factori etiologici se mai descriu - insolaţia şi avitaminozele, precum şi diferite tratamente cu adrenalină, amfetamină, şocuri insulinice.

• Cauzele neprecizate sunt considerate până la 15% şi în care defectul funcţional de structură, vizibil astăzi prin metoda Transcranian Doppler ar explica prin aceste defecte multiple ale arterelor (congenital) ruptura vaselor cu apariţia hemoragiei subarahnoidiene.

Simptomatologia

• Debutul brusc cu cefalee intensă, greţuri şi vărsături şi ameţeli; uneori se constată o stare confuzională sau o agitaţie psiho-motorie şi mai rar o criză comiţială; în producerea debutului se descriu o serie de factori declanşatori: efortul fizic şi intelectual, exces alimentar, ingerare de alcool; este de menţionat faptul că procesul hemoragic poate apare şi spontan.

• Examenul clinic neurologic arată o simptomatologie meningeană cu cefalee, redoarea cefei, fotofobie, prezenţa semnelor Kernig şi Brudzinski; hipertonie cu poziţie de "cocoş de puşcă"; se adaugă greţuri şi vărsături, constipaţie, hiperpatie cutanată cu dermografism accentuat, fotofobie şi chiar hiperacuzie; reflexele care la început sunt vii se abolesc prin acumularea de sânge în spaţiile subarahnoidiene radiculare; semnul Babinski este prezent în 50% din cazuri; se pot întâlni: hemipareze, crize jacksoniene, paralizii de oculomotori (în special de III), modificări pupilare cu inegalitate; febră de rezorbţie moderată ce apare după 2-3 zile; dacă febra este de 39-40^0 ea se consideră a fi centrală prin iritaţia -la bază- a

hipotalamusului; vegetativ se mai pot găsi bradicardie, tulburări de ritm respirator.

Investigaţii complementare

• fundul de ochi arată o hemoragie subhialoidiană - caracteristică şi edem papilar cu hemoragii şi congestie venoasă;

• examenul LCR este hemoragic, apoi devine galben-verzui (xantocromic); aspectul xantocromic se găseşte de la început în formele mai uşoare; la început se poate găsi o hiperproteinorahie, albumina depăşind 1 g‰;

• EEG poate arăta uneori semne de focalizare. fără a avea un caracter etiologic;

• angiografia poate evidenţia malformaţia congenitală; uneori poate pune în evidenţă un spasm arterial înaintea unei malformaţii sau chiar un hematom para anevrismal;

• TC arată prezenţa sângelui pericerebral şi în văile silviene, prezenţa unui hematom sau o tumoră generatoare de revărsatul sanguin subarahnoidian;

• transcranial Doppler pune în evidenţă spasmul arterial cerebral preanevrismal sau la distanţă explicând existenţa anevrismului sau a complicaţiilor hemoragiei subarahnoidiene.

Evoluţia şi prognosticul

• HSA este o afecţiune gravă ce duce la deces în 30% din cazuri;

• HSA este o afecţiune recidivantă şi aceasta atestă prezenţa anevrismului;

• HSA formă benignă se remite după 4-6 săptămâni;

• complicaţiile sunt: spasmul arterial, hematomul şi sindromul de ischemie cerebrală, favorizată de spasmul arterial şi tendinţa naturală de coagulare a rupturii anevrismale, dacă din acel loc porneşte o arteră principală.

Tratamentul accidentelor vasculare cerebrale

– Profilaxia constă în măsurile ce se iau de timpuriu pentru a se îndepărta apariţia unor accidente vasculare cerebrale care sunt greu de tratat atunci când au apărut. Măsurile constau în tratarea la timp şi cu regimul corespunzător al hipertensiunii arteriale, arteriosclerozei, diabetului, a bolilor cardio-vasculare etc., se vor dispensariza şi urmări igieno-dietetic aceşti bolnavi;

– Tratamentul general: se iau câteva reguli igieno-dietetice cu combaterea complicaţiilor ce pot surveni şi care pot întuneca prognosticul bolii vasculare cerebrale:

◊ transportul bolnavului se va face de urgenţă la spital unde sunt condiţii de tratament în secţia de ATI;

◊ combaterea complicaţiilor: **pulmonare** cu întoarcerea bolnavului şi aşezarea lui pe perne pneumatice, toaleta gurii şi aspirarea secreţiilor traheo-bronşice, administrare de carbogen (95% volume de O_2 şi 5% CO_2); **escarele** se vor preveni prin aşezarea bolnavului pe un cearşaf fără cute şi fără umezeala produsă de pierderile de urină; dacă ele totuşi apar se vor trata ca orice plagă; **infecţia urinară** se evită prin aplicarea unei sonde à demeur şi cu prelungirea tubului într-un colector de plastic; **tromboflebita** care apare la membrul inferior paralizat se va trata cu anticoagulante, prâşniţi cu burov, masaj cu fenilbutazonă şi antibiotic; în cazuri mai grave se va administra corticoterapie;

• Alte măsuri de ordin general includ: administrarea de antibiotice în raport cu rezultatul antibiogramei, tratarea corectă a tulburărilor cardiace, al hipertensiunii arteriale care nu trebuie prea mult scăzută, reechilibrarea hidroelectrolitică, prevenirea ulceraţiilor corneene etc.

• Combaterea edemului cerebral se va face cu glucoză 33% i.v., sulfat de magneziu 2-3 fiole/24 ore, manitol în sol. 20%, 0,5/Kc/24 ore, diuretice de tipul Lasixului, Furosemid, Furantral, Furantril 1-3 mg/Kc/24 ore; se contraindică în general puncţia lombară, ea este necesară uneori în preci-

zarea diagnosticului de hemoragie cerebrală şi se efectuează curent în HSA ca şi în encefalopatia hipertensivă.

- Tratamentul specific al fiecărui fel de accident vascular cerebral se face în raport cu mecanismul de producere:

• Tratamentul ischemiei cerebrale se face cu vasodilatatoare (hydergine, vincamine, complamin, sermion, dusodril etc.); anticoagulantele se vor da sub formă de Heparină în leziunile ischemice ale trunchiului vertebro-bazilar, în faza progresivă a unui ictus precum şi în emboliile de natură cardiacă (cu prudenţa de a nu se transforma un ramolisment alb în roşu); medicaţia antiagregantă sub formă de aspirină (0,350/zi) cronic sau dipiridamol - 3x2 tablete pe zi cu o oră înainte de mesele principale (această medicaţie anticoagulantă se recomandă mai ales în AIT pentru a se preveni un accident major).

• Tratamentul hemoragiei cerebrale: se va aplica medicaţie hemostatică cu vitamina K, venostat şi calciu câte 2-3 fiole/24 ore; se va asocia Rutin şi vitamina C pentru permeabilitatea vasculară; acidul epsilon aminocaproic (0,25 g/Kc/24 ore i.v. sau per os) şi acidul tranexamic (8-17 g/24 ore) cu acţiune inhibitorie asupra conversiei plasminogenului în plasmină; în HSA, în afară de medicaţia prescrisă pentru hemoragia cerebrală se va recomanda Nifedipin (3 tb. a 0,01 g/24 ore) sau captopril (3x50 mg/zi) pentru a combate spasmul arterial şi producerea vasodilataţiei coronariene şi cerebrale; se vor asocia medicamente antialgice şi sedative, la nevoie neuroleptice pentru combaterea agitaţiei psihomotorii;

• Tratamentul chirurgical are scopul de a rezolva stenozele şi ocluziile arteriale (endarterectomii şi revasculare cerebrală prin bay pass între ramurile carotide interne şi externe).

• În faza spastică se vor administra medicamente care să asigure o circulaţie cerebrală corespunzătoare, vitamine din grupul B, combaterea spasticităţii, anabolizante, piracetam; de o importanţă deosebită este reeducarea neuro-motorie, a vorbirii şi reinserţia socio-profesională.

NEUROINFECŢIILE

Neuroinfecţiile reprezintă un capitol foarte important din patologia sistemului nervos atât prin frecvenţa crescută a lor cât mai ales prin problemele pe care le ridică din punct de vedere al diagnosticului şi al posibilităţilor de tratament. Aceste procese inflamatorii sunt determinate de diferite virusuri, bacterii, spirochete, bacili, richeţii şi protozoare. Este important de subliniat faptul că în ultima vreme, posibilităţile tehnice au pus în evidenţă prezenţa în multe boli infecţioase a virusului lent, iar ca o achiziţie de mare actualitate se vorbeşte de unele protoplasme infectante denumite prioni (exemplu este boala Creutzfeld-Jacob). Este de asemeni de remarcat că denumirile bolilor infecţioase ale sistemului nervos sunt în raport cu localizarea procesului inflamator în anumite segmente ale sistemului nervos: encefalite, diencefalite, encefalite de trunchi cerebral, encefalite cerebeloase, mielite (care de fapt sunt localizarea predominantă a infecţiei de diverse naturi pe măduva spinării în cadrul unui proces de encefalomielită), encefalomielite, radiculite, nevrite, polinevrite, poliradiculonevrite şi meningite. După localizarea lor pe sistemul nervos în substanţa albă sau cenuşie vorbim de leuconevraxită sau polionevraxită iar dacă cuprinde ambele atunci denumirea este de pannevraxită. Formele evolutive ale neuroinfecţiilor pot fi acute, subacute şi cronice.

Întrucât neuroinfecţiile produse de alţi factori infectanţi, primar sau secundar unei afecţiuni infecţioase care este obiectul de studiu al clinicii de boli infecţioase, în cursul expunerii noastre ne vom ocupa de neuroviroze, care de obicei sunt spitalizate într-o clinică neurologică. Aceste boli neurovirale sunt greu diagnosticate astăzi, dat fiind că nici prin metodele directe electronomicroscopice sau indirecte prin determinări de laborator şi chiar imunologice nu poate fi evidenţiat agentul patogen viral, cazuri în care termenul de "natură probabilă virală" rămâne încă preferabil.

Polionevraxitele (prinderea predominantă a substanţei cenuşii)

Encefalita epidemică (letargică) Von Economu-Cruchet

Descrisă în 1917 sub forma unei epidemii denumită encefalită virală tip A Vieneză, este rar întâlnită astăzi, în care asistăm doar la partea a II-a de evoluţie a bolii - parkinsonism postencefalitic;

Etiologie

Este determinată de un virus neurotrop (atacă direct celula nervoasă) asemănător cu cel herpetic, pe care Levaditi şi Harvier (1922) l-au transmis la iepuri din creierul bolnavilor de această encefalită; vârsta fiind de 20-30 ani dar poate fi şi la copii şi la bătrâni.

Morfopatologie

În faza acută leziunile cu infiltraţii vasculare cu formare de noduli limfocitari, plasmocite şi numeroase celule gliale se găsesc în locus niger, globus palidus, substanţa cenuşie mezo-diencefalică cu prinderea nucleilor III şi IV; în faza cronică (parkinsonismul post-encefalitic) se menţin unele leziuni inflamatorii, caracteristic fiind leziunile degenerative ce interesează structurile dopaminergice;

Simptomatologie

- Debut brusc, altădată epidemic, cu febră, tulburări hipnice şi paralizie de oculomotori.
- Perioada de starc cuprinde pe lângă cele trei sindroame de debut şi modificări de tonus muscular cu hiperkinezii şi tulburări vegetative;
- febra 39-40^0, cu cefalee intensă, frisoane, vertij, adinamie, vărsături;

- tulburările de somn pot fi: hipersomnia (letargia), inversiunea somnului sau insomnia;
- paralizii oculare cu oftalmoplegie parcelar şi tranzitoriu; de obicei paralizia convergenţei şi semnul Argyll Robertson inversat, sindrom Parinaud şi deseori crize oculogire (privire plafonată);
- tulburări de tonus muscular sunt reprezentate printr-o hipertonie de tip extrapiramidal;
- diskineziile au aspect coreic, atetozic, spasm de torsiune sau mioclonii (mioclonia diafragmului duc la sughiţul encefalitic - uneori ca formă monosimptomatică);
- tulburările vegetative sunt sub formă de sialoree, secreţie abundentă seboreică, cianoză, tahicardie şi tulburări ale ritmului respirator.

- Formele clinice sunt în raport cu predominanţa simptomelor; în prezent trebuie insistat asupra formelor fruste care pot trece neobservate şi care aşa cum am mai spus se manifestă prin stadiul cronic, de parkinsonism post encefalitic.

Evoluţie

După 2-3 săptămâni de boală acută se instalează după 1-10 ani un parkinsonism post encefalitic; un alt mod evolutiv este cu sechele imediate: paralizii oculare, distonii de atitudine, tulburări psihice; alteori leziunile hipotalamice pot lăsa ca sechele sindrom adipozo-genital, pubertate precoce, exagerarea libidoului; în formele grave boala evoluează spre exit.

Tratament

În forma acută se încearcă un tratament pe bază de cortizon sau ACTH, la care se adaugă un antibiotic de protecţie de preferat din grupul tetraciclinelor. Se vor administra de asemeni perfuzii cu antiedematoase şi vitamino-terapie din grupul B. Pentru stadiul al II-lea medicaţia va fi cea pentru parkinsonism (vezi capitolul respectiv).

Leuconevraxitele (neuroviroze demielinizante)

În acest grup se înscrie encefalomielita diseminată acută, oftalmoneuromielita (boala Devic), encefalita periaxilă difuză (Schilder-Foix), encefalita demielinizantă concentrică (boala Balo-Drăgănescu) şi scleroza multiplă.

Scleroza multiplă (scleroza în plăci sau scleroza multiloculară)

Scleroza multiplă (SM) este o afecţiune demielinizantă, multifocală a sistemului nervos central, realizat posibil de un virus cu mecanism imunoalergic caracterizat clinic cu un tablou encefalomielitic cu evoluţie cronică şi ciclică.

Etiopatogenie

• Boala este sporadică, predomină în hemisfera nordică (în Europa şi America) cu o frecvenţă de 40/100.000 locuitori şi mai ales în mediul urban; este cu predominanţă la vârste între 20-30 ani, afectând mai ales sexul feminin;

• Cercetările din ultimul timp au arătat origine virală a bolii - un virus lent; infecţia (cel mai adesea cu virus rujeolos) este contractată în copilărie şi sub formă lentă determină tabloul clinic al SM, fapt bazat şi pe creşterea titrului anticorpilor antirugeoloşi în LCR la bolnavii cu această boală;

Patogenie

În patogenie se discută un mecanism imuno-alergic, scleroza în plăci fiind considerată ca o boală imuno-alergică:

• imunitatea umorală se bazează pe prezenţa în serul bolnavilor de scleroză multiplă a anticorpilor antimielinici şi anticorpul - factor inhibitor sinaptic (care se instalează mult mai rapid decât precedentul);

• imunitatea celulară se bazează pe prezenţa limfocitelor în locurile de leziuni în SM, modificări ale funcţiilor populaţiei de limfocite, modul de acţiune şi penetrare a celulelor inflamatorii prin alterarea barierii hematoencefalice, datorită interacţiunii locale dintre limfocitele T reactive la proteina bazică şi celulele endoteliale vasculare cerebrale, ce pot capta şi prelucra antigenul; asemănarea dintre SM şi unele boli autoimune, celular mediate şi mai ales analogia dintre encefalita alergică experimental (EAE) - care apare ca un rezultat al reacţiilor celulare mediate, de tip sensibilitate tardivă, la proteina bazică a mielinei centrale.

• mielinizarea s-ar produce prin acţiunea directă a virusului, care acţionează ca un antigen cu eliberarea unor factori mielinotoxici prin distrugerea de oligodendroglii; ca rezultat al interacţiunii dintre celulele sensibilizate şi oligodendroglia infectată, o parte din mielina lezată este îndepărtată prin macrofagele hematogene ce împreună cu virusul respectiv ajung în contact cu celulele imuno-competente, sensibilizând bolnavul la antigenul mielinei proprii;

• factorul familial prezent în această boală a făcut ca mulţi autori să discute predispoziţia genetică: în acest sens s-au emis păreri că modul de transmitere ar fi recesiv-autosomal cu penetraţie relativ redusă; transmiterea dominantă este posibilă de asemenea; ca tipuri de "markeri" genetici, în SM se descriu: HLA-A_3, HLA-B_7 şi HLA-DW_2.

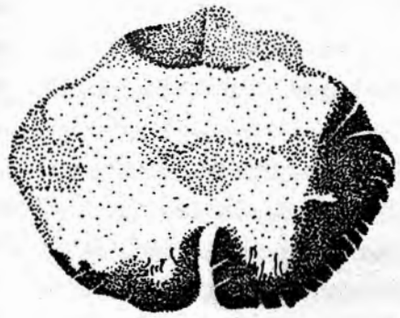
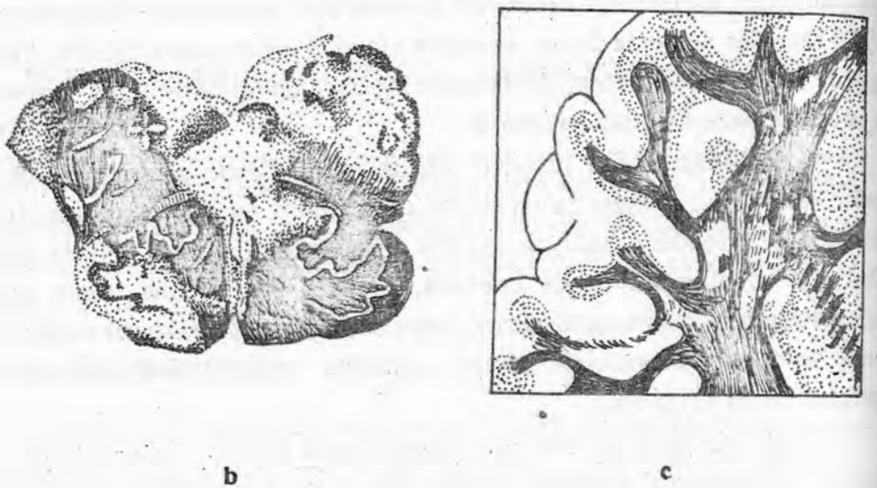


Fig. 51.a.
Demielinizările în Scleroza multiplă: a. măduvă

Anatomopatologic

- macroscopic leziuni de scleroză, sub formă de plăci de diferite mărimi diseminate în întregul

nevrax (Fig. 51 a, b, c) şi mai frecvent în substanţa albă periventriculară şi periependimar; de remarcat că procesul de demielinizare interesează şi căile optice; concomitent se produce şi o atrofie ce interesează creierul, măduva şi nervii optici.



b c

Fig. 51

Demielinizrile în Scleroza multiplă: b. bulb; c. creierul mare-regiunea frontală

- microscopic procesul de demielinizare este nesistematizat şi discontinuu, aspectul morfopatologic fiind în raport cu vechimea acestui proces patologic:

• în stadiul recent leziunile au aspect inflamatoriu cu procese infiltrative în jurul vaselor mici precapilare şi capilare şi în special în jurul venulelor dând un aspect roz plăcilor; în evoluţie apar zone de demielinizare cu degenerări axonale parţiale situate în centrul oval, corpul calos, cerebel, piciorul protuberanţei, piramidele şi olivele bulbare, cordoanele posterioare ale măduvei şi nervii optici; acest proces de demielinizare evoluează în trei stadii (Petrescu 1973) care în final ajunge la o proliferare glială ce succede procesul de demielinizare cu dispariţia oligodendrogliei, activitate astrocitară şi apariţia microgliei care are ca scop fagocitarea produşilor de catabolism al mielinei şi transportul lor spre spaţiile perivasculare. În acest stadiu final se formează plăcile cicatriciale. Menţionăm că există un paralelism între aspectul evolutiv al plăcilor de scleroză şi puseele evolutive ale SM: la fiecare puseu apare o nouă plăcuţă de scleroză care are caracter inflamator şi tendinţă la remisiune ducând la recuperarea funcţională a fibrelor nervoase care se pot remieliniza prin oligodendrogliile (neatacate de anticorpi demielinizanţi) - ceea ce clinic corespunde cu o fază de remisiune a simptomatologiei; fiecare nou puseu de plăci scleroase intensifică simptomele preexistente şi adaugă noi simptome constituind tabloul proteiform al SM.

Simptomatologia

• debutul este de obicei brusc, uneori semnalându-se însă fenomene prodromale ce pot precede instalarea simptomatologiei caracteristice cu săptămâni sau luni înainte: astenie, fenomene pseudoreumatice cu mialgii, diverse nevralgii, fenomene pseudoneurastenice; în LCR se poate găsi o pleiocitoză moderată;

Fenomenele de debut sunt variabile şi în general tranzitorii, simptomele fiind asociate: deficit motor cu hemipareze, debut ocular cu nevrită optică, strabism cu diplopie, fenomene cerebelo-vestibulare, tulburări sfincteriene şi genitale, diverse parestezii şi tulburări obiective de sensibilitate; debut neurasteniform deseori;

• în perioada de stare simptomatologia clasică se axează pe cele trei sindroame: piramidal, cerebelos şi vestibular:

- tulburările motorii se prezintă cel mai adesea ca o paraparezăspastică mai rar hemipareză sasu monopareză; deficitul motor este la început moderat cu hiperreflectivitate osteo-tendinoasă, clonus al rotulei şi piciorului, cutanate abdominale şi cremasterian abolite, reflexul plantar inversat (semn al lui Babinski) iar ca reflexe patologice se adaugă Rossolimo şi Bechterew-Mendel; foarte rar se descriu şi afectarea neuronului motor periferic fie la nivelul cornului anterior fie pe rădăcina anterioară;

- fenomenele cerebeloase se caracterizează cel mai adesea ca o ataxie bilaterală cu tulburări de echilibru static şi dinamic, tulburări de coordonare cu dismetrie şi hipermetrie, adiadococinezie, asinergie şi tremor intenţional şi dizartria caracteristică pentru SM cu vorbire lentă, sacadată, explozivă; mersul caracteristic devine cerebelo-spasmodic;

- ca sindrom vestibular, care la debut poate fi periferic, are caracter central, incomplet şi dizarmonic cu vertij, tulburări de echilibru şi deseori nistagmus (multidirecţional şi disociat);

- Pe lângă această triadă simptomatică se descriu:

Fig. 52
Sindromul Brown Séquard într-un caz de scleroză multiplă

• simptome senzitive, cu parestezii, semnul Lhermitte (senzaţia de descărcare electrică de-a lungul coloanei vertebrale la aplecarea capului înainte) şi tulburări de sensibilitate obiectivă cu hipo sau anestezii, uneori fără o sistematizare, alteori ca un sindrom Brown-Séquard (Fig. 52);

• tulburări sfincteriene şi genitale;

• fenomenele de trunchi cerebral sunt frecvent întâlnite, constituind forma tronculară a SM; se pot întâlni: paralizii de nervi oculomotori o hipoacuzie de percepţie, pareză facială de tip periferic (cu prezenţa unui spasm facial) sau miokimii mai ales la debut; prinderea nervilor bulbari cu tulburări de vorbire, chiar disfonie şi tulburări de deglutiţie şi în final fenomene vegetative sunt semne de gravitate majoră cu evoluţie spre exit a SM;

• ca un sindrom foarte important pentru diagnostic este apariţia decolorării bitemporale a papilei optice (80% din cazuri) şi care nu se însoţeşte întotdeauna de acuze ale tulburărilor de vedere din partea pacientului;

• ca tulburări psihice se pot întâlni stări depresive, maniacale, iritabilitate, emotivitate accentuată şi rareori sindroame paranoide; crizele comiţiale sunt rar semnalate, dar posibile în evoluţia SM.

Examene paraclinice

• examenul fundului de ochi cu semnele de nevrită retrobulbară;

• examenul LCR o creştere moderată a albuminorahiei cu discretă pleiocitoză şi hipergamaglobulinorahie caracteristică pentru SM;

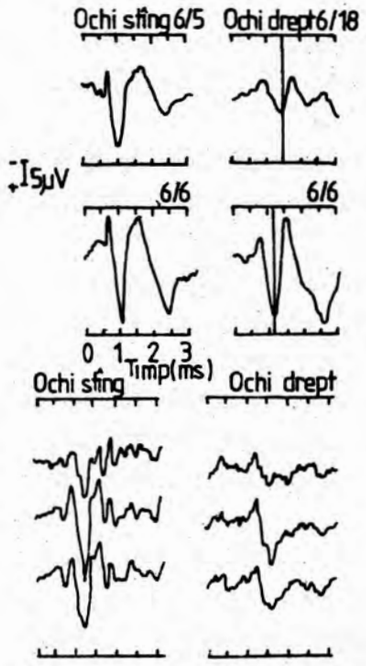


Fig. 53
Potenţiale evocate vizuale în scleroza multiplă

• potenţialele evocate (PEV, PEA, PES) arată, în raport cu intensitatea leziunii demielinizante o întârziere a latenţei răspunsurilor sau chiar absenţa acestora (Fig. 53);

• Rezonanţa magnetică nucleară (RMN) arată prezenţa de arii de distrucţii a barierei hematoencefalice şi evidenţierea plăcilor de scleroză active, mai ales periventricular;

Formele clinice ale SM

- în raport cu topografia leziunii se pot descrie: forma medulară, forma de trunchi cerebral, forma cerebrală;

- forma clasică cu cele trei sindroame: piramidal, cerebelos şi vestibular;

- formele evolutive sunt: forma completă, for-me fruste, forme benigne şi grave, forme acute cu exit rapid;
- după vârste - forme infantile (rare) şi forme tardive peste 50 ani;
- ca etiologie, se decrie o formă virală, sporadică şi familială.

Diagnosticul pozitiv

Diagnosticul pozitiv se precizează prin apariţia bolii la o vârstă tânără (20-30 ani) cu prezenţa, în forma clasică şi completă a celor trei sindroame: piramidal, cerebelos şi vestibular;

Diagnosticul diferenţial

- compresiune medulară care evoluează lent progresiv cu semne de focalizare (parapareză cu tulburări de sensibilitate cu limită) şi semne de blocaj spinal;
- oftalmoneuromielita (boala Devic) are o evoluţie acută, la simptomele medulare se asociază fenomene oculare cu papilită edematoasă şi atrofie optică finală;
- encefalomielita acută diseminată are aceleaşi simptome ca SM dar evoluează acut, punând uneori în discuţie un puseu acut al SM;
- boala Behçet are uneori un tablou asemănător cu cel al SM dar prezenţa aftelor cu ulceraţii (bucale, genitale), eritem nodos (febră, artralgii), semne oculare (iridociclită, keratită, hemoragii retiniene) şi modificări în LCR cu pleiocitoză şi hiperproteinorahia ca şi evoluţia acută a bolii, tranşează diagnosticul;
- mielita cronică tip Erb, evoluează mult mai lent 5-16 ani, cu o parapareză spastică şi tulburări sfincteriene, fiind depistat ca origine luetică;
- meningomielita amiotrofică luetică are amiotrofii cu fasciculaţii şi reacţiile şi antecedentele luetice;
- tabesul combinat are în tabloul clinic combinaţia de ataxii de tip cerebelo-tabetic şi fenomene piramidale dar antecedentele şi semnele pupilare sunt elemente de diagnostic;

- degenerescenţele spino-cerebeloase se diferenţiază prin elementul heredo-familial;
- pseudoscleroza Westphal-Stümpell are asociat un sindrom extrapiramidal pe lângă fenomenele cerebeloase şi piramidale, dar prezenţa inelului Kayser-Fleischer, tulburările metabolice proteice şi cuprice cu modificări hepatice şi elementul heredo-familial;
- sindroamele vasculare de trunchi cerebral au paralizii de nervi cranieni homolateral şi fenomenele senzitivo-motorii de partea opusă leziunii, fenomenele fiind bine sistematizate;
- în procesele neoformative semnle de focalizare şi asocierea unui sindrom de HIC sunt elemente importante pentru diferenţiere;
- siringomielobulbia are pe primul plan tulburările de sensibilitate disociate siringomielic, interesând faţa şi suspendat la trunchi, evoluţia fiind lentă progresivă şi bine localizat bulbo-medular;
- malformaţiile articulaţiei cranio-vertebrale ca şi modificările coloanei cervicale pot genera tablouri clinice asemănătoare SM, dar se diferenţiază prin modificările radiografice caracteristice;
- nevroza astenică pune probleme de diferenţiere în formele fruste de debut de SM, dar un examen minuţios şi evoluţia bolii pune în evidenţă caracteristicile bolii;
- hysteria poate simula uneori un tablou clinic de SM, dar lipsa semnelor obiective cu variabilitatea simptomatologiei de la un examen la altul ca şi împrejurările care au generat tabloul hysteroid sunt elemente suficiente de diferenţiere.

Evoluţia

Evoluţia este de obicei cronică, caracteristic fiind puseele evolutive; ea poate fi agravată de unele boli intercurente, diverse stressuri, graviditatea, etc. Apariţia tulburărilor bulbare întunecă prognosticul, fenomene ce duc de obicei la sfârşitul bolnavului.

Tratament

În general nu dispunem de un tratament eficace:

- tratamentul patogenic, ţinând cont de agentul viral, se va face cu

• imunoglobulina specifică antirugeolică; amantadina (Viregyt) este de încercat; dat fiind ipoteza imuno-alergică se recomandă antiinflamatorii şi antialergice, de tipul cortizonului şi ACTH (Cortrosyn, Synacten); imunosupresoarele de tipul Imuran (Azatioprin), Leukeran, Clorambucil, Ciclofosfamidă, vor fi administrate cu prudenţă dat fiind efectele secundare; tot ca imunosupresiv se poate folosi serul antilimfocitar; metabolic se vor administra vitamine din grupul B(B_1, B_6, B_{12}) cu scop remielinizant;

- simptomatic se va combate hipertonia cu miorelaxante (mydocalm, muscalm, clorzoxazon, baclofen (Lyoresal) şi unele substanţe neuroleptice (Napoton, Librium, Diazepamul etc.); stările vertiginoase se vor combate cu Toreçan şi Emetiral; tulburările sfincteriene se vor combate cu: anticolinesterazice în dizurie cu vezică atonă, preparate atropinice în cazul micţiunilor imperioase şi sondă à demeur în cazul retenţial sau incontinenţei de urină;

- **tratamentul fizioterapic** cu scop de reabilitare constă în kinetoterapie şi reeducarea mersului; ionizări cu Cl_2Ca transcerebro-medulare;

- tratamentul igieno-dietetic cu repaus la pat, evitarea frigului, umezelei, eforturile fizice şi intelectuale, expunerea la soare; alimentaţie echilibrată, vitaminată; se va evita obezitatea;

- la bolnavii mobilizaţi se vor preveni excarele şi suprainfectarea lor ca şi infecţia urinară; bolnavii cu tulburări grave bulbare vor fi asistaţi într-un serviciu de terapie intensivă;

- psihoterapia este utilă mai ales în spital şi în familie, important fiind inserţia socio-profesională a acestor suferinzi cronici.

Panencefalitele

• În acest grup se înscriu **Encefalita de primăvară-vară** (de Taiga) determinată de un virus neurotrop după înţepătura de căpuşă (Ixodes persulcatus), lapte crud de capră infectată, rezervorul de virus fiind cârtiţa, iepurele, privighetoarea afectând mai ales muncitorii forestieri.

• Panencefalita cu virus lent care realizează o Encefalopatie spongioform subacută Creutzfeldt-Jacob , în care se discută în prezent posibilitatea de a fi transmisă printr-o protoplasmă infectantă (prioni); întrucât aceste forme de viroze se găsesc excepţional de rar la noi în ţară nu le vom descrie; ca o formă care în ultimul timp a fost foarte frecvent întâlnită în Clinica Neurologică este *Panencefalita sclerozant subacută (PESS).*

Panencefalita sclerozantă subacută (PESS)

Etiopatogenie

Este o afecţiune virală, originea sa fiind rugeoloasă în cele mai multe cazuri, bazat pe izolarea virusului din creier şi ganglionii limfatici şi creşterea titrului anticorpilor antirugeoloşi în LCR şi ser; se discută de asemenea posibilitatea unei infecţii mixte dat fiind că unii autori au izolat particole de tipul Papova-virus;

- **Patogenic** se consideră că virusul lent rugeolos ar produce această infecţie dat fiind reacţia imunologică alterată faţă de acest virus;

Morfopatologie

- creierul macroscopic pare normal; microscopic se remarcă leziuni cu caracter inflamator difuz ce interesează atât substanţa cenuşie cât şi cea albă cu infiltraţie limfo-plasmocitară perivasculară cu proliferare astrocitară; în trunchiul cerebral sunt interesate mai ales regiunile mezodiencefalice.

Simptomatologie

Boala apare mai frecvent la copii (4-14 ani) şi urmează trei stadii:

• într-un prim stadiu apar caracteristic două grupe de simptome:

◊ tulburări psihice care interesează afectivitatea, iritabilitate şi irascibilitate, tendinţe agresive mai rar fenomene depresive cu autism cu coloratură schizofrenică; tulburările intelectuale cu

amnezia faptelor recente, pierderea simţului autocritic şi iniţiativei, stări confuzionale şi indiferenţă;

◊ al doilea grup este reprezentat de tulburări motorii cu mioclonii sub formă de tresăriri ale membrelor, ale trunchiului cu o frecvenţă de 3-4 cicli/minut şi care duc la căderi neaşteptate prin amiotonie; mişcările acestea sub formă de tresăriri sunt uneori moderate de cele mai multe ori au aspect coreo-atetozic sau chiar hemibalic; repetarea lor frecventă, periodic, destul de regulată dau aspectul descris de Uzunoff (1956) de "encefalită hiperkinetică".

• stadiul II, care durează câteva săptămâni sau luni, duce la demenţă evolutivă cu disociaţie automatico-voluntară şi tulburări afazo-apraxo-agnozice; miocloniile se accentuează, sunt mai frecvente, iar contracturile musculare duc la poziţii de opistotonus cu devierea ochilor şi capului ce amintesc de crizele cerebeloase; în acest stadiu se produc crize de epilepsie;

• în stadiul al III-lea, care de fapt este cel terminal, este cu starea de conştienţă aproape pierdută, reacţionează la strigarea numelui său sau a unei persoane din familie, nu are activitate voluntară, este imobilizat la pat şi necesită a fi îngrijit de o altă persoană; la examenul neurologic se constată o contractură generalizată de tip decorticare bilateral, semnul Babinski prezent, reflexele OT vii; se adaugă, uneori paralizii de oculomotori, paralizii faciale de tip central şi chiar hemiplegii; la sfârşit bolnavul se rezumă la o stare vegetativă, mutism, hipertonie accentuată la membre cu tetrapareză, tulburări sfincteriene, ţipete şi râs patologic declanşate de zgomote la care se pot asocia încă mioclonii;

Examene paraclinice

- fundul de ochi cu edem papilar şi pierderea (50%) a vederii cu atrofie optică; pigmentare anormală a maculei;

• LCR normal, sau reacţie tip inflamator cu creşterea proteinelor în special a fracţiunii IgG cu aspect oligoclonal;

• imunoelectroforeza standard arată o accentuare a arcului IgG şi o absenţă totală a IgM;

• anticorpii antirugeolici se pot găsi cu valori crescute în ser şi LCR;

• culturile de virus obţinute din biopsiile de creier;

• EEG este cu traseul caracteristic de complexe Radermecker ce apar pe un ritm lent progresiv, dezintegrat; acest traseu este cu undă difazică având ritmicitatea sincronă şi simetrică pe cele două hemisfere cerebrale; complexele se pot produce regulat 6-8 c/minut cu o durată de 1-2 sec.; se constată un sincronism între aceste complexe şi mioclonii.

Tratamentul

Nu există o terapie specifică; se încearcă terapia nespecifică cu antiinflamatorii de tipul cortizonului sau ACTH; vaccin rujeolic, gamaglobulinele, amantadina; de asemenea se administrează azatioprina şi factorul de transfer; simptomatic se combat crizele comiţiale cu Diazepam, Primidon, Carbamazepin, Valproat de sodiu; pentru infecţiile supra adăugate ce survin în timpul evoluţiei bolii se recomandă antibiotice cu spectrul larg; se recomandă o medicaţie neurotrofică cu vitamine din grupul B şi anabolizante, encefabol şi nootrop.

Zona Zoster

Este o afecţiune virală ce apare după 10 ani (până la această vârstă copilul face varicelă), virus ce este asemănător cu cel al varicelei şi care persistă după primo-invazie printr-un mecanism de imunitate umorală în unele celule în special în neuronii ganglionari (spinali sau ai nervilor cranieni) sub formă de provirus; reactivitatea acestui virus duce la apariţia zonei şi care se pare că rezultă dintr-o imunitate tisulară antrenând o boală relativ localizată.

Morfopatologie

Leziunile cu caracter inflamator interesează ganglionii spinali şi corespunzător ai nervilor cranieni ca şi coarnele posterioare sau nucleii senzitivi

din trunchiul cerebral şi leziuni degenerative de tip balonizat ale neuronilor şi cu aspect identic cu cel din herpes.

Simptomatologie

• clinic leziunile interesează dermul (precedat sau nu de o stare febrilă) unde la debut apar dureri cu caracter de arsură pe care după câteva ore sau zile apare un eritem ce se propagă pe unul sau mai multe dermatoame - de obicei unilateral; se poate însoţi de o adenopatie homolaterală corespunzătoare zonei dureroase; pe acest eritem se grefează, la un interval de câteva ore sau de 2-3 zile vezicule cu aspect perlat, risipite sau adunate în buchet şi cu conţinut clar; după alte 2-3 zile lichidul se tulbură, devine purulent, veziculele se ombilichează, se usucă şi se acoperă cu cruste ce se elimină după 2-3 săptămâni; în locul veziculelor rămâne o arie cu pigmentare periferică şi depigmentare centrală persistentă; mucoasele pot fi şi ele interesate în acest proces.

• neurologic în afară de durerile cu caracter radicular, de arsură, deseori accentuate în paroxisme, se găseşte o anestezie teritorială, tulburări simpatice vaso-motorii şi secretorii sudorale cu edeme, subţierea şi pigmentarea pielii precum şi căderea părului; LCR este modificat de tip inflamator cu pleiocitoză până la 100/mmc şi hiperalbuminoză discretă.

Formele clinice

Cea mai frecventă este zona rahidiană, în care uneori apar manifestări neurologice severe cu paralizii de tip periferic sau chiar centrale, cu manifestări lichidiene (forma meningitică) ,şi foarte rar forma generalizată ce apare pe un teren deficitar imunitar;

- ***Forme de zona zoster cefalică:***

1. *Zona oftalmică* (Fig. 54) se localizează în ramul de distribuţie a ramului oftalmic al trigemenului fiind forma cea mai frecventă de localizare a zonei în extremitatea cefalică;

Fig. 54
Zona Zoster oftalmică

◊ durerile sunt localizate în teritoriul de distribuţie al ramului oftalmic, intense şi rebele la tratamentul antalgic obişnuit;

◊ erupţia cuprinde întreg teritoriul cutanat al nervului oftalmic cu edem şi roşeaţa frunţii şi a pleoapei superioare, fiind asemănătoare cu erizipelul, peste care se grefează veziculelel caracteristice;

◊ erupţia cuprinde şi mucoasa conjunctivă - corneeană care se poate însoţi de o keratită foarte gravă (keratita zosteriană); aceasta este foarte gravă şi duce la pierderea vederii la ochiul respectiv prin cicatrici intense şi opacifierea corneei;

◊ erupţia se poate extinde la iris, coroidă, nervii optici şi oculomotori (panoftalmie);

2. *Zona geniculată* (zona auriculară sau otitică).

◊ durerile, fenomene neurologice de prim plan preced erupţia, fiind localizate în profunzimea urechii cu iradiere spre mastoidă, frunte şi regiunea latero-superioară cervicală;

◊ erupţia ocupă zona Ramsay Hunt-timpan, conductul auditiv extern şi interiorul pavilionului urechii; uneori erupţia ocupă şi vârful limbii homolateral;

◊ deseori se constată o paralizie facială periferică (60% din cazuri);

◊ uneori fenomene cohleo-vestibulare (vertij, vâjâituri în ureche, greţuri şi vărsături, hipoacuzie);

◊ leziunea este în ganglionul geniculat situat în genunchiul conductului Fallope, unde se găseşte împreună cu nervul facial motor având în acelaşi timp raporturi foarte strânse cu nervul acustico-vestibular;

3. *Zona buco-faringiană*

Este rar întâlnită, interesează zonele maxilarului superior, maxilarului inferior şi zona nervului lingual.

4. *Zona faringo-laringiană*

De asemenea rară, interesează regiunea inervată senzitiv de pneumogastric bolnavul prezentând dureri, o disfagie intensă şi voce bitonală; paralizia vălului şi a laringelui este mai puţin întâlnită, dar are caracter tranzitoriu.

Diagnosticul pozitiv

Este uşor de precizat bazat pe durerile caracteristice urmate de apariţia erupţiei cutaneo-mucoase respectând teritoriul de distribuţie radicular sau al nervilor cranieni afectaţi.

Diagnosticul diferenţial

• herpesul simplu are erupţiile veziculare cu caracter eflorescent cu tendinţă la recidive şi fără cicatrici sechelare ca în zona zoster;

• stomatitele aftoase şi ulceroase nu se însoţesc de durerile caracteristice zonei zoster cu caracterul lor radicular sau în domeniul unui nerv cranian senzitiv, aspectul erupţiei este diferit de cel al zonei zoster, fenomenele fiind bilaterale.

Evoiuţia

• Apariţia zonei zoster cu durerile şi erupţia cutaneo-mucoasă caracteristici, evoluează spre vindecare în 2-3 săptămâni, lăsând cicatricile cu depigmentare şi mai ales la vârstnici algii post-zosteriene;

• Algiile post-zosteriene, destul de frecvente mai ales la vârste înaintate constituie elementul de gravitate al bolii: aceste dureri cu o durată de la câteva luni chiar ani, deseori se asociază cu anestezia în teritoriul respectiv; deseori paraliziile sunt definitive.

Tratamentul

Tratamentul devenit clasic este cu corticoterapie, cortizon sau ACTH (Cortrosyn, Synacten) asociat cu tetracicline; antialgicele obişnuite se folosesc în formele mai uşoare, în cele cu dureri accentuate se va recurge la neuroleptice, amitriptilin şi carbamazepin; roentgenoterapie în formele rebele la tratamentul antialgic ca şi infiltraţii cu novocaină pe ganglionii simpatici. În prezent un efect bun se obţine cu preparatul aciclovir un antiviral (ZOVIRAX). Se vor trata leziunile cutanate şi se va avea grijă de prevenirea complicaţiilor (mai ales oculare). În zona geniculată se va trata corespunzător complicaţia paralitică a nervului VII.

Coreea acută Sydenham

Este o afecţiune infecţioasă reumatismală cu manifestări alergice în care mişcările involuntare caracteristice domină tabloul clinic.

Etiopatogenie

• Boala este considerată ca fiind o encefalopatie reumatismală în care debutul este precedat, coincide sau este urmat de o formă de reumatism poliarticular acut tip Bouillaud; deseori în antecedentele recente ale coreicului s-au semnalat diverse boli infecţioase: rugeolă, scarlatină, tuse convulsivă, difterie, tifos, etc., deci o serie de virusuri alergene şi substanţe toxice cu tropism special pentru ganglionii bazali. Apariţia bolii este în anotimpurile primăvara şi toamna, vârstele fiind în copilărie (5-15 ani), predominând la sexul feminin (2/1);

• ca factori declanşatori se citează stările emoţionale, traumatismele fizice şi psihice, precum şi diverse stări infecţioase;

• factorii favorizanţi sunt: terenul special al copilului (astenici, sensibili) şi terenul tarat al familiei;

Patogenie

Un rol important îl are reacţia imunitară locală a procesului encefalopat pe lângă predilecţia localizării infecţiei reumatismale în nucleii striaţi favorizată de terenul constituţional; stimularea receptorilor dopaminergici din neostriat ar explica apariţia diskineziilor caracteristice coreei.

Morfopatologie

Leziunile de tip inflamator vascular difuz nespecific cu degenerări neuronale şi reacţia gliozică de tip microglial se găsesc localizate mai ales în striat, cortexul fronto-parietal, partea laterală a talamusului şi nucleul dinţat din cerebel.

Simptomatologie

• Debutul poate fi brusc, cu uşoară febră, anorexie şi artralgii, dar în general se dezvoltă treptat în câteva zile; copilul devine neliniştit, irascibil, are labilitate emoţională, scris dezordonat, diverse grimase şi sunt luaţi deseori ca obraznici, neatenţi, motive pentru care sunt sancţionaţi;

• în perioada de stare (după câteva zile sau săptămâni) tabloul clinic este dominat de un sindrom hiperkinetic hipoton:

- apar mişcările involuntare generalizate, dezordonate, segmentare, de amplitudine variată, ilogice, fără scop, fără ritm şi variabile în timp;

• la faţă iau aspect de grimase bizare, groteşti cu schimbări neaşteptate ale mimicii şi care nu reflectă starea afectivă a copilului;

• la membrele superioare mişcările involuntare dau aspectul de neîndemânare, scapă obiectele din mână, mănâncă dezordonat; semnul Kreindler este prezent (întinderea braţelor duce la mişcări involuntare ale degetelor mâinii cu flexia degetului index); membrele inferioare sunt şi ele animate de mişcările involuntare cu mersul săltăreţ, dansant; la nivelul trunchiului mişcările involuntare duc la înclinarea lui în diferite direcţii, aruncarea capului, etc. Uneori mişcările involuntare sunt aşa de intense încât ia aspect de "nebunie musculară"; în extremitatea cefalică în afară de mimica modificată, mişcările involuntare pot interesa şi muşchii limbii,

muşchii fonatori ce duc la dizartria caracteristică cu vorbă explozivă, cuvintele sunt încâlcite, întrerupte de mişcările parazitare care fac să se emită diferite zgomote bizare; când fenomenele sunt foarte accentuate, vocea se stinge şi devine afonă; există uneori şi coreea faringelui cu tulburări grave de deglutiţie;

- al doilea simptom important este hipotonia musculară cu mişcări pasive mai ample, hipotonie care se poate accentua, coreea devenind "moale"; în acest caz corpul devine ca o cârpă, membrele atârnând balant.

• reflexele în general normale, pot fi diminuate sau pendulare;

- examenul cordului poate pune în evidenţă procese de endocardită, cel mai frecvent o stenoză mitrală; uneori o nefrită cu albuminurie;

- LCR -normal; EEG - uneori modificat cu dişritmie generalizată;

Forme clinice

Ca forme clinice se descriu după intensitate: coreea gravă, medie şi uşoară; în formele grave se constată o hipertermie (40^0), puls filiform, limbă prăjită, cianoză şi incotinenţă de urină; formele cu predominanţă mintală; formele cu predominanţă la un membru, la jumătate din corp (hemicoree)-deci parţiale; coreea cronicizată cu durată a mişcărilor involuntare de ani de zile; coreea gravidică (este piatra de încercare a coreei) apare ca o recidivă a unei corei avute în copilărie, în luna a III-a de gestaţie - se vindecă după naştere dar poate recidiva la umătoarele sarcini.

Diagnosticul pozitiv

Se pune pe baza simptomatologiei clinice cu cele două forme de fenomene (hiperkineziile şi hipotonia) cu apariţie în copilărie asociată sau precedată de o formă de reumatism.

Diagnosticul diferenţial

Diagnosticul diferenţial se va face în primul rând cu alte afecţiuni care au mişcări involuntare: boala ticurilor, miocloniile, atetoza, diverse sechele de encefalopatie infantilă, coreea cronică Huntington, encefalite de alte

naturi, tumorile cerebrale, DHL, diverse intoxicaţii medicamentoase (neurolepticele) ca şi tratamentul necorespunzător cu preparate dopaminice în parkinsonism; este de subliniat diferenţierea cu o coree isterică (funcţională) care apare ca o contagiune mintală în aglomeraţiile de copii sau la persoane cu caracter piti atic şi la care mişcările involuntare sunt ritmice şi cedează la tratament psiho-fizio-terapic.

Evoluţia

Vindecarea coreei are loc de regulă în 1-3 luni; recidivele sunt posibile; uneori coreea se poate croniciza; se agravează în cadrul unor afecţiuni infecţioase intercurente şi unele stări fiziologice la fetiţe cum ar fi pubertatea, graviditatea.

Tratamentul

Tratamentul este igieno-dietetic cu izolarea copilului şi ferirea de lovituri cu răniri-plăgi ce se pot suprainfecta; alimentaţie bogată în vitamine;

- medicamentos se poate face un tratament etiologic, deci tratarea reumatismului; patogenic, mai ales în formele grave cu preparate cortizonice şi ACTH (Synacten, Cortrosyn); tratamentul simptomatic - pentru combaterea mişcărilor involuntare se administrează Majeptil (tioproperazină) în doze crescânde, până la 6 mg/zi timp de 10 zile; haloperidolul câte 2-3 mg/zi - în picături (efectul este mai lent însă nu dă secundar unele diskinezii); meprobamatul ca şi rezerpina dau de asemenea rezultate dar mai slabe decât precedentele; fenobarbitalul se poate administra ca sedativ; se asociază vitamino-terapie din grupul B şi C;
- tratamentul chirurgical constă în amigdalectomie.

Neuroluesul

Sifilisul sistemului nervos este astăzi o raritate datorită depistării la timp, în fazele precoce ale infecţiei treponemice cât şi posibilităţilor de tratament, antibioterapia fiind eficace în această afecţiune.

Etiologie

Etiologic sifilisul sistemului nervos este localizarea agentului patogen "spirocheta palida" (Treponema pallidum), chiar în primele stadii ale infecţiei, pe meninge sau nevrax.

Patogenie

Patogenic, după ce sifilisul s-a luat, cel mai frecvent pe cale sexuală, de la primul stadiu acela de şancru de inoculare, se produce o invadare pe cale sanguină - septicemie spirochetică - cu prinderea ulterioară a ţesuturilor şi organelor; propagarea în sistemul nervos fiind şi pe calea tecilor periferice prin căile limfatice neuronale şi ale rădăcinilor posterioare către spaţiile meningee care sunt în continuare. Deci absenţa maselor limfatice la nivelul parenchimului nervos ar explica de ce acest ţesut nu poate fi interesat decât pe cale meningeană sau sanguină. Pătrunderea treponemei în parenchimul nervos (cerebral sau radiculo-medular) se face târziu, după ani, perioadă în care agentul patogen se află cantonat în vase şi meninge (barieră hemato-nevraxială) pe care o străbate prin adaptare la mediul neprilnic al sistemului nervos.

Simptomatologie

Este de remarcat că încă din stadiul primar al infecţiei luetice, există o reacţie meningeană - asimptomatică - pusă în evidenţă prin puncţia lombară, fenomenele fiind însă mai evidente în cadrul sifilisului meningo-vascular (cerebral sau medular):

- Sifilisul cerebral meningo-vascular se prezintă sub formă inaparentă cu simptome accentuate seara şi noaptea, fenomene meningene vizibile la puncţia lombară printr-o pleiocitoză moderată (10-15 elemente/mmc) în LCR unde reacţia BW este negativă; în forma difuză tabloul meningean este evident şi deseori se asociază cu paralizii de nervi cranieni (III, IV şi VII) cu reacţie inflamatorie în LCR şi BW pozitiv.

În forma tardivă a sifilisului cerebro-meningo-vascular care apare de obicei în perioada terţiară se prezintă cu trei aspecte clinice:

- cefalee intensă cu crize comiţiale şi fenomene de localizare pe convexitate de tipul afaziei şi diverse pareze;

- localizarea la bază cu interesarea nervilor cranieni II, III, VIII şi uneori V şi VII ca şi un sindrom Gerhardt cu crize de dispnee dar cu integritatea vocii (paralizie vago-spinală);

- asocierea unor sindroame diencefalice prin apariţia unei hemoragii subarahnoidiene datorată rupturii unor vase.

În ce priveşte arterita luetică ea poate determina în raport cu localizarea procesului luetic şi forma morfopatologică, ur. ictus cu hemiplegie (mecanism de obicei trombotic), un parkinsonism prin striatita luetică sau un sindrom cerebelos prin leziuni vasculare cerebeloase;

• La nivel medular neuroluesul poate fi consecinţa localizării meningeene şi vasculare cu cele trei forme clinice de:

◊ meningomielita luetică acută care îmbracă aspectul clasic al unei mielite transverse, cu instalare aplopectiformă şi reacţie inflamatorie în LCR caracteristic sifilisului;

◊ meningomielita cronică luetică, sub forma unei paraplegii spastice luetice tip ERB ce evoluează tardiv cu evoluţie lentă de 6-17 ani ;

◊ meningomielita amiotrofică luetică, cu tablou clinic asemănător cu cel al unei scleroze laterale amiotrofice, fără semne bulbare dar cu tulburări de sensibilitate, difuze şi semne pupilare, antecedente şi reacţii în LCR pozitive pentru lues.

- Simptomatologia sifilisului parenchimatos apare, aşa cum am mai spus, destul de tardiv (perioada terţiară tardivă) şi se poate manifesta fie cerebral (boala lui Bayle) cu simptomatologia "Paraliziei generale progresive" (PGP) şi în care fenomenele neuropsihiatrice instalate lent progresiv sunt sub formă de demenţă cu delir grotesc, tremor, dizartrie, hiperreflectivitate osteotendinoasă asociat cu tulburări caracteristice ale LCR (elemente peste 100/mmc albuminorahie moderat crescută şi BW pozitiv) fie sub formă de sifilis parenchimatos radiculo-medular (tabesul) care spre deosebite de PGP face obiectul de studiu al neurologiei.

Tabesul

Tabesul este sifilisul parenchimatos radiculo-medular care face parte din sifilisul parenchimatos, infecţia spirochetică fiind localizată la nivelul rădăcinilor posterioare - interesând mai ales fibrele radiculo-medulare care conduc sensibilitatea profundă conştientă. Boala a fost descrisă de către Romberg (1857).

Patogenie

Patogenic ar fi afectate mai ales fibrele nervoase din rădăcina posterioară unde pentru o scurtă distanţă fibrele îşi pierd teaca de mielină şi unde fibrele ce conduc sensibilitatea profundă (mediale) sunt mai sensibile la hipoxie, fiind comprimate prin meningele îngroşat.

Morfopatologie

Leziunile de tip inflamator localizate în rădăcinile posterioare şi cordoanele posterioare ale măduvei cu atrofierea lor şi modificări ale meningelui arahnoidian şi piei mater care sunt îngroşate; apar leziuni ale fibrelor vegetative din rădăcinile posterioare şi tractusului intermedio-lateralis; uneori fenomene de cromatoliză a celulelor din ganglionii spinali şi ai nervilor cranieni precum şi degenerarea walleriană ale fasciculelor Goll şi Burdach.

Simptomatologie

Simptomatologia - consecinţa atingerii căilor sensibilităţii profunde din rădăcinile posterioare şi fasc. Goll şi Burdach - poate fi rezumată astfel:

• Debut insidios cu dureri fulgurante, areflexie osteotendinoasă şi modificări pupilare;

În perioada de stare: staţiunea posibilă cu ochii deschişi, proba Romberg pozitivă, mersul talonat - urmărit cu privirea (merge cu ochii sau ochii sunt cârja bolnavului); dismetrie cu hipermetrie şi hipotonie musculară, reflexele osteotendinoase fiind abolite; sensibilitatea subiectivă se

caracterizează prin dureri cu aspect fulgurant la membrele inferioare, meteo-sensibile iar obiectiv o disociaţie tabetică (pierde sensibilitatea profundă conştientă cu păstrarea sensibilităţii superficiale); sensibilitatea tactilă poate fi afectată în unele forme avansate cu aspect radicular C_8-D_1, D_2-D_6 (în fluture) sau în regiunea perineală; bolnavul prezintă insensibilitatea organelor profunde (testicole, ovare, sâni) în schimb are crize dureroase ale viscerelor (crizele dureroase gastrice, laringiene, clitoridiene etc.) ca expresie a leziunilor iritative ale fibrelor vegetale; nervii cranieni pot fi de asemeni afectaţi (modificări pupilare cu semnul Argyll Robertson prezent), prinderea perechilor III şi VI, oftalmoplegie completă deseori, iar nervul optic duce la atrofierea lui (cecitate completă ce opreşte din evoluţie tabesul); ca tulburări trofice se citează: ulcerul perforant plantar, bucal sau palmar; reducerea ţesutului celular subcutanat (caşexie tabetică - denumirea tabesului de consumţie), artropatia tabetică, monoarticulară ca în siringomielie dar cu serozitate intraarticulară pozitivă pentru lues (Fig. 55); fracturi şi luxaţii spontane; hiperlaxitatea ligamentară, rar atrofii musculare; urinar: la început urinează prin raţionament apoi incontinenţă; genital: la început hiperexcitabilitate urmată de scăderea libidoului şi a potenţei sexuale; psihic se pot asocia semne din domeniul PGP (Tabo-PGP).

Fig. 55
Artropatie tabetică - genunchi stg.

Examene de laborator

Examenele de laborator arată o seroreacţie pozitivă pentru lues în sânge şi LCR (unde elementele sunt sub 100/mmc); pe parcurs tabesul se poate negativa, pozitivându-se cu un puseu evolutiv.

Formele clinice

Formele clinice sunt în raport cu localizarea infecţiei sifilitice.

- Tabesul lombo-sacrat, dorsal, tabesul cefalic (predominanţa nervilor cranieni), tabes vestibular, cu atrofie optică şi Tabo-PGP;

Diagnosticul diferenţial

Diagnosticul diferenţial se va face cu:

- afecţiunile pseudotabetice: polineuropatie diabetică, nevrită interstiţială hipertrofică tip Dejerine-Sottas şi poliradiculonevrita cu disociaţie albumino-citologică în care găsim semnele caracteristice fiecărei din aceste afecţiuni, dar lipsesc semnele pupilare cu Argyll-Robertson, antecedentele luetice şi reacţiile pozitive pentru lues;
- sclerozele combinate au pe lângă disociaţia tabetică asociat un sindrom piramidal şi cerebelos, pe fondul unei anemii pernicioase (sindrom neuroanemic) sau caracterul heredo-familial cu modificările trofice caracteristice în boala Friedreich;
- în sindromul Adie există pupilotonie cu inegalitate pupilară şi areflexie osteotendinoasă dar lipsesc tulburările de sensibilitate cu ataxia tabetică şi reacţiile pozitive cu antecedentele luetice;
- în siringomielie tulburările de sensibilitate sunt cu disociaţie caracteristică;
- ataxia cerebeloasă apare cu ochii deschişi şi închişi, reflexele osteotendinoase sunt pendulare, tulburările de sensibilitate de tip tabetic lipsesc, dar semnele pupilare ca şi seroreacţiile pozitive pentru lues sunt elemente de diferenţiere;
- durerile din reumatism se diferenţiază de tabes prin localizarea poliarticulară, lipsa modificărilor reflexelor, a sensibilităţii profunde cu ataxia respectivă şi a reflexelor pupilare ca şi antecedentelor şi seroreacţia pozitivă pentru l
- za gastrică tabetică se diferenţiază de ulcerul gastric prin faptul că durerile nu au legătură cu alimentaţia, iar imaginea radiologică cu aspec-

...ul stomacului în ceas de nisip (spasm al musculaturii gastrice) ca şi ...nele pupilare şi alte semne de lues tranşează diagnosticul.

Evoluţie

Evoluţia tabesului netratat este lent progresivă şi duce la accentuarea ataxiei şi a caşexiei; uneori tabesul se poate stabiliza; poate evolua cu un nou puseu; stabilizarea spontană este posibilă atunci când apare atrofia optică; tabloul clinic se poate complica prin asocierea la tabes a luesului meningo-cerebral cu accidente vasculare sau cu PGP când apar tulburările psihice supraadăugate.

Tratament

Tratamentul constă actual în administrarea de antibiotice (penicilină în serii de 15 milioane, zilnic câte 1000000 U.I.) repetate lunar 3-4 ani la rând; se asociază piretoterapia prin emulsii de levuri. Se asociază tratamentul simptomatic al durerilor, crizelor viscerale, al complicaţiilor trofice, urinare precum şi vitaminoterapia cu anabolizante.

De importanţă practică este profilaxia neuroluesului care constă în depistarea şi tratarea la timp a luesului cu controlul periodic al LCR, la cel puţin 3-5 ani.

Manifestările neurologice în SIDA

În cursul infecţiei cu virusul imunodeficienţei umane (Sindromul Imuno-deficienţei Dobândite - SIDA) apar, uneori destul de precoce, manifestările neurologice interesând sistemul nervos (central şi periferic) ca şi muşchii.

Etiopatogenie

Sindromul imunodeficienţei dobândite este determinat de un virus - virusul HIV (Human Immunodeficiency Virus) care face parte din clasa retrovirusurilor (retrovirus care aşa cum se ştie posedă o enzimă capabilă să transforme ARN-ul în ADN - fenomen invers decât în procesul obişnuit în

biologia celulară). Infecţia cu HIV posedă cea mai complexă şi dinamică structură genetică dintre toate retrovirusurile umane cunoscute şi care are un accentuat limfotropism şi neurotropism. Acest virus induce tulburări imunologice ale sistemului nervos şi este agentul genezei tumorilor. Este important de menţionat că agentul retrovirusului HIV are evoluţie îndelungată, cronică cu deces aproape în exclusivitate, lezând celulele pe care le infectează. Primoinfecţia cu HIV induce un răspuns ineficient în anticorpi, virusul depăşeşte apărarea unorală şi dezvoltă astfel infecţia. Sunt infectate mai ales macrofagele (în special limfocitele T_4 în concordanţă cu moleculele T_4 de pe suprafaţa acestor celule). Macrofagele duc infecţia în ganglionii limfatici şi străbătând bariera hemato-nevraxială infectează ţesuturile nervoase - în special nevrogliile ceea ce duce la neuroinfecţia cu manifestările respective.

Există o serie de factori de risc cum ar fi: homo şi bisexualii, toxicomanii (homosexuali toxicomani), hemofilia, transmiterea la făt a virusului de la o mamă infectată cu HIV; nu sunt admişi factorii genetici în transmiterea bolii.

Simptomatologie

Simptomatologia clinică este în raport cu topografia leziunii pe sistemul nervos central sau periferic:

- Sistemul nervos central; poate fi afectat la nivelul encefalului sau al măduvei spinării:
- la nivel encefalic leziunile cu HIV pot fi primare, secundare şi procese necunoscute:

Manifestările encefalice pot fi generalizate sau focalizate:

Encefalopatia subacută (encefalopatia cu HIV) are ca simptom principal o demenţă progresivă, cu apatie, stare depresivă, diminuarea potenţei sexuale, tulburări comportamentale şi de motilitate a bolnavului (semne piramidale, reflex de agăţare, tremor şi mioclonii); o serie de modificări ale explorărilor paraclinice vin în sprijinul acestei manifestări cum ar fi CT şi

RMN care arată o atrofie corticală predominant frontală; LCR exclude o meningită (criptococică sau luetică);

Ca leziuni focale se descriu Toxoplasmoza (44% din această entitate este cu SIDA) şi care clinic se manifestă prin cefalee, stare confuzională, letargie, febră şi crize comiţiale la care se pot asocia ca fenomene focalizate o hemipareză, ataxie, dizartrie şi paralizie de nervi cranieni. Investigaţiile cu CT şi mai ales RMN pun în evidenţă (în 90%) leziuni inelare în ganglionii bazali şi substanţa albă.

Se descriu de asemenea limfomul primar al SNC precum şi leucoencefalopatia progresivă multifocală;

Mielopatiile în cursul SIDA sunt frecvent raportate în literatură (22% din cazuri) şi se prezintă cu o paraparezâ de obicei asimetrică, spastică cu tulburări de sensibilitate, tulburări sfincteriene şi evoluţie subacută sau cronică; radiografia cu substanţă de contrast, CT, RMN şi citologia în LCR sunt explorările necesare diagnosticului.

Afectarea meningelui sub formă de meningită criptococică este frecvent întâlnită în cursul SIDA şi care clinic se poate prezenta cu cefalee fără alte semne meningeene şi se evidenţiază în afară de examenul LCR prin determinarea titlului antigenic criptococi în serul şi LCR acestor bolnavi, prin culturi sanguine;

- Ca alte afecţiuni asociate se pot descrie sindromul apărut în cursul infecţie cu virusul herpetic sau varicela - zoster, sifilisul meningo-vascular, tuberculoza, virusul Epstein-Barr;

• Neuropatiile periferice pot lua diferite aspecte clinice:

- Polineuropatiile distale simetrice, cel mai frecvent întâlnite, în care însă intravitam se pot diagnostica doar 1/3 din cazuri (toate cazurile au fost diagnosticate necroptic) şi care clinic se manifestă prin dureri tip polineuropatic cu tulburări de sensibilitate obiectivă, areflexie osteotendinoasă, deficit motor la extremităţi; este posibilă combinarea sindromului polineuropatic cu o mielopatie în cursul evoluţiei SIDA.

- Polineuropatia inflamatorie demielinizantă apare de timpuriu şi se manifestă clinic mai ales printr-un deficit motor;

- Poliradiculopatia progresivă apare în general înainte de SIDA cu simptome iniţiale şi rapid progresive de parestezii la extremităţile membrelor inferioare apoi şi la cele superioare, paraparezâ flască cu areflexie osteotendinoasă, diminuarea sensibilităţii obiective şi interesarea sfincteriană;

- Mononeuropatia multiplex se prezintă cu tulburări izolate asimetrice de nervi cranieni şi spinali;

Afectarea sistemului muscular se prezintă clinic ca o miopatie, deseori ca o manifestare iniţială de SIDA, asociată deseori cu mialgii.

Tratamentul

Astăzi se încearcă tratamentul cu: Zidovudin (ZDV, AZT) în encefalopatia cu HIV cu rezultate benefice, de asemenea Peptida T şi Pentoxicilin. În toxoplasmoză se recomandă o combinaţie dintre pirimetamină şi sulfadiazină, care este în acelaşi timp şi un test de confirmare a diagnosticului. În formele periferice se recomandă ganciclovirul sau foscarnet. Se va administra medicaţie simptomatică: combaterea spasticităţii, a durerilor, vitaminoterapie şi anabolizante. În cadrul neoformaţiilor se apelează la terapia cu radiaţii prelungite.

PROCESE EXPANSIVE INTRACRANIENE ŞI COMPRESIUNILE MEDULARE

Prin procese expansive intracraniene înţelegem orice proces patologic care se dezvoltă în cutia craniană (care este inextensibilă) şi determină micşorarea spaţiului intracranian cu formarea unui sindrom de hipertensiune intracranian. Acesta se dezvoltă prin creşterea tensiunii intracraniene al LCR, indiferent dacă procesul expansiv este de natură tumorală sau netumorală.

1. Sindromul de hipertensiune intracraniană

Fiziopatologic se descriu două mecanisme: compresiunea şi deplasarea formaţiunilor anatomice şi dezvoltarea ca o masă suplimentară ce reduce treptat capacitatea craniană;

• Procesul expansiv intracranian împinge parenchimul cerebral, comprimă vasele (cum ar fi vena lui Galien) şi produce o stază venoasă cu edem cerebral; acesta împiedică pe de o parte circulaţia intracraniană a LCR prin îngustarea găurilor de comunicare ale ventriculilor iar pe de altă parte plexurile coroide, prin congestia vaselor, secretă mai mult; se produce astfel o acumulare de LCR în ventriculi, care se dilată formând o hidrocefalie internă; rezorbţia LCR fiind diminuată se produce o creştere a hipertensiunii intracraniene. În stadiul final factori descrişi mai sus contribuie la hipoxie cerebrală cu leziunea parenchimului cerebral în stadii avansate şi repercusiuni asupra dinamicii circulatorii care scade ducând la început la fenomene ischemice urmate de o turgescenţă arterială cerebrală - reflexă - determinând un edem hemodinamic (edem roşu) la care se adaugă efectul toxic al neoformaţiei.

Simptomatologie

Simptome principale:

- cefaleea, frecvent întâlnită (90% din cazuri) este un sindrom precoce, progresiv, nu cedează la antialgicele obişnuite; este difuză, mai rar localizată la nivelul procesului expansiv, se accentuează cu tusea, efortul şi cedează după o vărsătură; în procesele expansive de fosă posterioară cefaleea este precoce, devine violentă la schimbări de poziţie ale capului (patognomonic mai ales pentru tumorile de ventriculi); dispare când se instalează atrofia optică - explicată prin atrofierea concomitentă a plexurilor coroide care nu mai secretă LCR;

• patogenic, cefaleea se explică prin: distensia meningelui şi a septurilor durale, a sinusurilor venoase şi a vaselor cerebrale inervate de trigemen şi pneumogastric;

- vărsăturile, întâlnite în 70% din cazuri tot în procesele expansive de fosă posterioară şi mai ales la copii, sunt cu caracter "cerebral", apar brusc în jet, fără semne premonitorii neavând legătură cu alimentaţia; este important că după vărsături cefaleea diminuă (deshidratarea naturală).

• patogenic vărsăturile sunt determinate de iritaţia vagului;

- modificările fundului de ochi

• modificarea fundului de ochi caracteristică pentru procesele expansive intracraniene este edemul prin stază, apreciat la 40%, mai ales în procesele de fosă posterioară; ea este precedată de o creştere a tensiunii arterei centrale a retinei; uneori, în tumorile localizate în 1/3 internă a aripii de sfenoid asistăm la fenomenul Foster-Kennedy (atrofie optică de partea leziunii şi stază papilară de partea opusă); este de remarcat faptul că staza papilară prin edem se deosebeşte de cea din papilită prin tulburări moderate de vedere, cu obnubilare cu echlipse amblioptice - deşi edemul este foarte crescut.

• patogenic se consideră că staza papilară se datoreşte compresiunii venei centrale a retinei prin sindromul de hipertensiune intracraniană;

Semnele secundare:

- tulburări psihice ce merg de la starea de confuzie, obnubilare la somnolenţă semicomă şi coma ce devine profundă;

- semne de iritaţie menigeană, fenomene ce apar mai frecvent în metastaze şi tumori de fosă posterioară;

- pareză de oculomotor extern, explicată prin faptul că este un nerv lung şi fragil, putând fi lezat la distanţă;

- fenomene vestibulare, semnul Babinski, tulburări vegetative cardiovasculare, respiratorii şi de termogeneză precum şi

- crize comiţiale (jacksoniene în afara celor cu valoare localizatorie) ca şi generalizate;

Angajările sau herniile cerebrale

Dacă nu se intervine la timp, sindromul de hipertensiune intracraniană se accentuează şi porţiuni din creier caută să se refugieze din craniu găsind să se angajeze în orificii sau defilee osoase vecine, care duc la agravarea simptomatologiei şi exit:

- angajarea cerebeloasă (occipitală) este determinată de pătrunderea amigdalelor cerebeloase în gaura occipitală cu comprimarea bulbului; se produce o redoare a cefei, înclinarea capului într-o parte, sughiţ şi accentuare a modificărilor cardio-respiratori cu moartea bolnavului;

- angajarea temporală este produsă prin pătrunderea părţii interne a lobului temporal (hipocamp) sub marginea cortului cerebelos cu compresiune pe mezencefal; clinic se produce o midriază unilaterală, paralizia verticalităţii globilor oculari (sd. Parinaud), hipertonie bilaterală cu aspect de rigiditate decerebrată, cefalee intensă, greţuri şi vărsături şi comă profundă cu exit prin sincopă respiratorie.

- se mai descriu angajările centro-cerebrale ce se produc în procesele compresive supratentoriale şi herniile sub falciforme şi care se întâlnesc mai rar.

* * *

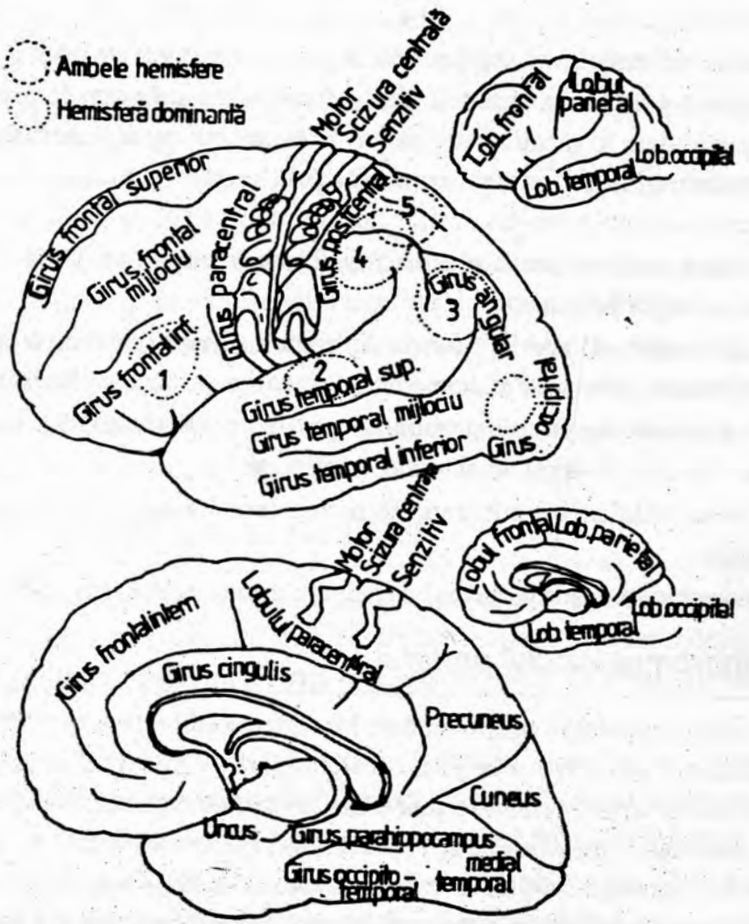
Procesele tumorale intracraniene sunt cel mai des însoţite de sindromul de hipertensiune intracraniană, care aşa cum am spus este comun şi pentru procesele expansive intracraniene netumorale şi care pe lângă aceste fenomene ce sunt comune apar şi fenomene de focalizare. Descriem aşadar câteva simptome caracteristice fiecărui lob cerebral în parte, sindroamele selare şi supraselare ca şi cel de fosă posterioară.

Sindromul lobului frontal

Sindromul lobului frontal are următoarele simptome caracteristice:

- tulburările motorii apar în leziunile ariei 4 Brodmann:

• hemiplegie cu caracter cortical, de partea opusă leziunii, ţinând seama de reprezentarea corporeală pe frontala ascendentă (humunculus răsturnat cu capul în jos) (Fig. 56 a, b);



a b

Fig. 56

Hemisferele cerebrale cu lobii respectivi şi funcţiile acestora: a.faţa externă; b. faţa internă.

• crizele de aspect epilepsie jacksoniană prin iritaţia frontală ascendentă, crize motorii fără pierderea conştienţei, limitatea la aria iritativă;

• ariile prefrontale (câmp 6 a) duc la tulburări de reflexe, apariţia reflexului ancestral - de apucare forţată şi de urmărire - fiziologic la copilul mic;

• crize adversive prin lezarea ariei 8 şi care se pot generaliza;

• ataxia prefrontală care îmbracă cel mai adesea formă de astazie-abazie (instabilitate în menţinerea poziţiei şi în mers - apraxia mersului) şi uneori o incoordonare cu aspect cerebelos prin lezarea circuitului fronto-ponto-cerebelo-dento-rubro-cortical;

• afazia predominant expresivă (tip Broca) apare în ariile 44-45 de partea hemisferului dominant;

• tulburările psihice sub formă de sindrom moria, apatie, tulburări comportamentale, de atenţie şi de memorie (uneori cu aspect sd. Korsakoff);

• tulburările vegetative prefrontale pot fi de tip vasomotor, termic, pilomotor, digestiv, sudoral, sfincterian, pupilar etc.

• se constată uneori tulburări din partea nervului cranian I (hiposmie sau anosmie);

• caracteristic pentru operculul rolandic sunt crizele cheiro-orale.

Sindromul lobului parietal

• simptomatologia pentru ambele hemisfere cerebrale este tulburarea de sensibilitate: subiectiv crize jacksoniene senzitive (parestezii sau dureri heterolaterale în crize) ce traduc fenomene de iritaţie a câmpurilor 3, 1, 2; obiectiv leziunea câmpurilor 3, 1, 2 determină hipo sau anestezie de partea opusă leziunii, topografia fiind în raport cu somatotopia pe aria parietală ascendentă (retrorolandică sau retrocentrală) unde este reprezentat un humunculus asemănător cu cel din frontala ascendentă (precentrală sau prerolandică); sensibilitatea profundă este mai afectată împreună cu pierderea simţului atitudinilor, topoagnozia şi discriminarea tactilă. Uneori topografia tulburărilor de sensibilitate au aspect pseudo-radicular. Leziunile situate

parietal îndărătul ariei senzitive (câmpurile 5 şi 7) duc la apariţia astereognoziei primare şi adermolexiei.

• În lobul nedominant ariile parietale 39 şi 40 duc la tulburări de schemă corporală constituite în sindromul Anton-Babinski:

- hemiasomatognozie, anozognozie, anozodiaforie, halucinaţii kinestezice, sentiment de membru supranumerar; leziunile hemisferei dominante duc la tulburări de schemă corporală bilaterală (o formă de afazie senzorială descrisă de Gertsmann) cu agnozie digitală, acalculie, agrafie şi imposibilitatea de a distinge partea stângă de cea dreaptă;

• leziunile pe ariile 39-40 din hemisferul dominant duc la apraxie ideatorie, afazia fiind de tip Wernicke;

• leziunile parietale profunde duc la hemianopsie homonimă lateral dreaptă sau stângă de partea opusă interesării fibrelor Gratiolet;

• amiotrofiile sunt cel mai adesea de tip Aran Duchenne de partea opusă leziunii (Sd. Silverstein) însoţită uneori de fenomene vegetative;

• leziunile lobului paracentral sunt bilaterale, dezvoltând o paraparezâ de obicei senzitivo-motorie.

Sindromul lobului temporal

• tulburările de auz (ariile 22 şi 42) apar mai ales în fenomenele de iritaţie cu acufene (vâjâituri, ţiuituri, diverse zgomote etc.) sau deficit auditiv cu pierderea bilaterală a auzului în ateroscleroză cerebrală şi stările demenţiale;

• surditatea auditivă pură este un fenomen rar întâlnit şi el apare mai ales în hemisferul dominant cel mai adesea fiind în cadrul afaziei senzoriale (surditatea verbală-bolnavul aude dar nu înţelege sensul cuvântului spus);

• tulburările afazice sunt cele încadrate în forme de afazie tip Wernicke, cel mai caracteristic pentru lobul occipital fiind afazia amnestică şi surditatea verbală;

• tulburările de echilibru sunt diverse, au caracter vestibulo-cerebelos şi rar se însoţesc de nistagmus;

• Tulburările de vedere sunt de hemianopsie homolaterală dr. sau stg. de partea opusă leziunii temporale asociate cu halucinaţii vizuale; deseori aceste halucinaţii apar în crize cu reprezentarea unei scene de groază trăită anterior de bolnav asociate la un miros dezagreabil şi care sunt caracteristice crizelor uncinate;

• epilepsia temporală frecvent întâlnită în clinică apare ca un complex simptomatic în care crizele paroxistice se manifestă prin fenomene psiho-senzoriale (halucinaţii în analizatorii vizual, auditiv, vestibular, olfactiv şi gustativ) modificări ale conştienţei (starea de vis cu dèja vu sau jamais vu, pierderea conştienţei cu aspect de absenţe temporale - de lungă durată) şi cu manifestări psiho-motorii; crizele psiho-motorii se pot prezenta sub formă de automatisme de scurtă sau chiar lungă durată şi care îmbracă aspectul de gesturi simple (mişcări de frecare a mâinilor, masticaţie, dezbrăcare, plâns sau râs etc.) până la executarea unor acţiuni mai complexe cu deplasări pe teren etc. Crizele vegetative pot cuprinde diverse viscere, dureri precordiale, palpitaţii, modificări respiratorii sau circulatorii, vasomotorii, salivaţie etc. Tulburările funcţiei somn-veghe apar sub formă de hipersomnii uneori de tip narcoleptic.

Sindromul lobului occipital

- simptomatologia clinică a lobului occipital se manifestă prin lezarea diverselor arii (17, 18, 19) care contribuie la funcţiile elementare sau complexe ale analizatorului vizual.

• tulburările câmpului vizual se prezintă sub forma unei hemianopsii homonime de partea opusă leziunii eterminată de lezarea scizurii calcarine; când leziunea este pe un versant al acestei scizuri se produce o hemianopsie în cadran superior sau inferior invers deci versantului lezat; leziunea bilaterală duce la o hemianopsie dublă cu păstrarea vederii maculare (vedere ca prin ţeavă de puşcă);

• cecitatea corticală este bilaterală şi are următoarele caracteristici: fundul de ochi este normal, reflexul fotomotor este păstrat dar cel de

acomodare şi ameninţare este abolit, prezintă deseori halucinaţii vizuale şi anozognozie vizuală (neagă infirmitatea că este orb);

• agnoziile vizuale:

- agnozia vizuală pentru obiecte, pentru cuvânt, spaţială, pentru culori (daltonism);

- metamorfopsiile sunt tulburări ale vederii manifestate prin modificări ale formei obiectelor, a contururilor, a mărimilor (vedere liliputană sau guliveriană) şi care se pot provoca prin proba rotatorie vestibulară; este de fapt o arie care se găseşte la confinia dintre parietal, temporal şi occipital;

- există crize sub formă de epilepsie occipitală cu fosfene, vedere cu pete oarbe, viziuni colorate sau halucinaţii etc.;

- ca tulburări în motilitatea oculară se descriu paralizii conjugate ale globilor oculari, paralizia psihică a privirii, tulburări de fixare reflexă a privirii precum şi tulburări în perceperea duratei şi vitezei mişcării.

Sindromul de şa şi periselar

• se caracterizează printr-un sindrom opto-chiasmatic şi un sindrom endocrin pe lângă un sindrom de hipertensiune intracraniană.

- sindromul optochiasmatic constă din scăderea progresivă a acuităţii vizuale care duce în timp la amauroză totală;

- modificările câmpului vizual poate îmbrăca diverse aspecte de hemianopsie homonimă, heteronimă, cadrantopsii, scotoame, ambliopii etc.;

- fundul de ochi poate arăta un edem prin stază papilară care progresiv poate să ducă la atrofia optică post-stază;

- sindromul endocrin se caracterizează prin lezarea funcţiei hipofizei şi poate determina fie un sindrom de hipersecreţie hipofizară cu acromegalie, gigantism sau sd. Babinski-Frohlich fie un sindrom de insuficienţă hipofizară sub formă de nanism, diabet insipid, sindrom Cushing sau sindrom Simonds (caşexie hipofizară).

Sindromul de fosă posterioară

• în acest spaţiu subtentorial se găseşte cerebelul, trunchiul cerebral, ventriculul IV cu apeductul lui Sylvius; vor apare deci fenomene cerebeloase, de trunchi cerebral (mezencefal, punte şi bulbar) caracterizate prin prezenţa unor semne piramidale, senzitive, cerebeloase hetero- şi de nervi cranieni (III-XII) de aceeaşi parte cu leziunea (sindroame alterne) cu fenomene vegetative foarte grave bulbare; neoformaţiile intraventriculare şi prinderea nucleilor unor nervi cranieni; sindromul de HIC este aşa cum am mai spus precoce, evoluţia neoformaţiei este rapidă şi acest lucru se întâmplă mai ales la copii.

* *
*

Vom prezenta foarte succint câteva formaţiuni tumorale intracraniene:

1. **Glioamele** sunt tumori cerebrale derivate din ţesutul glial, se prezintă clinic ca orice proces expansiv intracranian cu semne de focalizare şi un sindrom de HIC. Ele pot fi clasificate, în mare, după forma histopatologică în astrocitom, spongioblastom, glioblastom multiform, meduloblastom, oligodendrocitom, pinealom şi ependimom.

2. **Meningioamele** sunt tumori bine delimitate, încapsulate, cu evoluţie progresivă, comprimând parenchimul nervos fără să-l infiltreze; pot infiltra osul, fiind mai frecvente la femei; sunt localizate supratentorial (Fig. 57) (localizate pe convexitate sau la baza creierului) sau în fosa posterioară şi de asemenea sunt meningioame cu localizare difuză şi multiplă care se dezvoltă de obicei asociat la o simptomatologie de boală Recklinghausen.

3. **Tumorile derivate din neuron** sunt foarte rare şi ele provin din proliferarea elementelor din seria nervoasă şi mai frecvent în ganglioni; şi în sistemul nervos vegetativ se descriu: ganglioneuronul - tumoră benignă şi meduloblastomul care este malignă (se dezvoltă exclusiv în fosa posterioară şi se disemineză spontan sau post operator în spaţiul subarahnoidian).

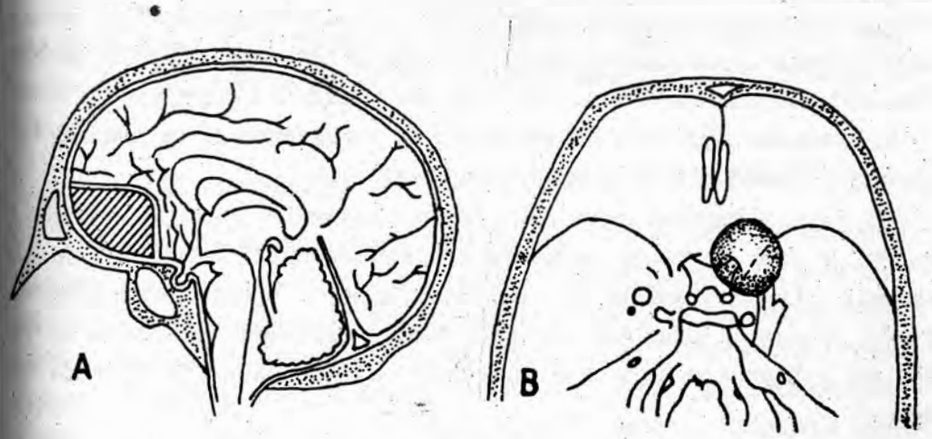


Fig. 57
Meningioame pe bază craniană (frontal şi latero-selar)

4. **Tumorile intracraniene la baza creierului** sunt: tumorile hipofizare care sunt adenoame cromofobe, cromofile; craniofaringiomul (tumora pungii lui Ratke); neurinomul de acustic - tumoră benignă dezvoltată în unghiul ponto-cerebelos din teaca nervului acustico-vestibular cu evoluţie în 5 faze prinzând succesiv acustico-vestibularul, oculomotorul extern, trigemenul şi facialul de aceeaşi parte fiind şi un sindrom cerebelos - în final se prinde bulbul - IX, X, XI şi mai rar XII, tulburările vegetative cardio-respiratorii şi angajarea occipitală prin sindrom de HIC duce la exit;

5. **Tumorile metastatice** cu o frecvenţă estimată la 10% au ca punct de plecare pulmonul, apoi cancerul organelor genitale (sân, prostată, uter), digestiv, renal, osos.

6. **Parazitozele cerebrale**, mai rar întâlnite în patologia proceselor expansive intracraniene, se prezintă la noi în ţară sub formă de hidatidoză cerebrală, cisticercoză şi trichinoză;

7. **Malformaţiile vasculare intracraniene** sunt afecţiuni congenitale care acţionează ca procese expansive intracraniene atât prin prezenţa lor, cât mai

ales prin consecinţele pe care le au hemoragiile atât cele subarahnoidiene, hemoragii intraparenchimatoase, hemoragii intraventriculare (primitive sau secundare) precum şi colecţiile de sânge sub formă de hematoame cu localizări intracraniene diverse. Ele sunt de două feluri: anevrismele şi angioamele;

8. **Procesele expansive intracraniene de tip inflamator** se prezintă sub diferite forme în raport cu agentul cauzal infecţios:

• Abcesul cerebral reprezintă o colecţie supurativă a parenchimului cerebral, a cărui diagnostic, astăzi datorită antibioterapiei, este dificil de precizat clinic, cât şi multiplele sechele postoperatorii. Totuşi posibilităţile actuale, în special tomografia computerizată, a determinat precizarea în timp util a diagnosticului şi a aplicării unui tratament corespunzător-etiologic;

• tuberculomul cerebral, ca formaţie tumorală, apare cu o frecvenţă foarte scăzută, fiind mai ales la copii şi tineri, localizarea cea mai obişnuită fiind fosa cerebrală posterioară (trunchiul cerebral şi cerebel);

• sifilomul, o neoformaţie determinată de prezenţa spirochetei palida este excepţional de rară astăzi; prin măsurile profilactice luate contra luesului în faza primară sau secundară, nu se mai întâlnesc astfel de formaţiuni tumorale;

Procese expansive intracraniene netumorale

În această categorie se vor încadra encefalite de diverse naturi, meningoencefalite, arahnoidite, encefalopatii (hipertensive, toxice, dismetabolice şi alergice) precum şi accidentele vasculare cerebrale sub diferite aspecte.

* *
*

În diagnosticul de proces expansiv intracranian ne vom sprijini, în afară de examenul clinic, al hipertensiunii intracraniene şi de focalizare, **de o serie de explorări**, unele devenite clasice, altele de mare actualitate:

• radiografia craniană simplă; examenul fundului de ochi; examene biologice în sânge, urină, probe hepatice etc.; neurosonologia (extra, transcraniană şi oftalmică), EEG, potenţiale evocate (vizuale, auditive şi somestezice); angiografia clasică şi numerotată; tomografia computerizată şi RMN; Tomografia cu emisie de pozitroni (PET) ca şi Tomografia prin emisie de simplu foton (SPECT); Gamaencefalografia (GAE) precum şi echografia.

Tratamentul proceselor expansive intracraniene

• Tratamentul sindromului de HIC are ca scop scăderea presiunii crescute a LCR prin micşorarea edemului cerebral; aceasta se realizează prin depletorizante: diuretice osmotice din seria lasixului (furosemid, furantral) i.v. 1-3 fiole la interval de 4-6 ore; Manitolul sol. 20% 1g/Kc/zi; regim dietetic cu administrarea de lichide şi săruri; corticoterapia (dexametazon) 10mgx3 pe zi; hiperventilaţia permite drenajul venos din circulaţia cerebrală şi oxigenarea; decompresiunea prin puncţie lombară şi drenaj poate fi aplicată doar când există vreun volet cranian;

• tratamentul etiologic este foarte important şi acesta se va face fie chirurgical cu ablaţia completă şi obligatorie a neoformaţiei cerebrale şi în raport cu natura tumorală se va continua chimioterapia şi radioterapia. Pentru tumorile inextirpabile se va face doar un volet decompresiv cu scop paleativ urmate de chimio şi radioterapie.

• Stereotaxia cerebrală este folosită în scopul de a face o biopsie tumorală şi implantarea de izotopi cranieni;

• Radiochirurgia intervenţionistă are ca scop ocluzia vaselor tumorale, ocluzia malformaţiilor vasculare (anevrismelor) pe cale endovasculară folosindu-se cateterismul femural;

• În procesele expansive netumorale se va aplica un tratament medical corespunzător bolii de bază, cum ar fi de exemplu antibioterapia masivă în etiologia infecţioasă, tratamentul accidentelor vasculare cerebrale etc.

• Tratamentul recuperator neuro-motor se va aplica pentru reabilitarea deficitului motor, al tulburărilor de vorbire (afazie, dizartrie), a tulburărilor psihice cu scopul reinserţiei familiale şi socio-profesionale a pacientului.

Compresiunile medulare

Diverşi factori extrarahidieni sau intrarahidieni pot produce fenomene de compresiune medulară cu interesarea diferitelor structuri şi a căror funcţii perturbate pot realiza un complex de diverse fenomene în raport cu lezarea în lăţime sau în înălţime a măduvei.

Etiologie

Etiologia este foarte variată şi ea cuprinde cauze extra, rahidiene şi intrarahidiene, cu instalare acută sau cronică (vezi tabelul următor):

Factori etiologici congenitali	incluziuni embrionare	chist teratoid			
		chist epidermoid			
		chist dermoid			
	anomalii vertebro-medulare	sindrom Arnold-Chiari			
		distrofia Brevicollis (Klippel-Feil)			
		bloc vertebral congenital			
		spina bifida chistică			
		diastematomielia			
Factori compresivi câştigaţi	compresie medulară cu instalare bruscă	traumatismele vertebro-medulare închise sau deschise			
		fracturi cu compresiune sau secţiuni de măduvă			
		hematomielia, hematorahis			
		luxaţii vertebrale			
		hernia de disc			
		factori extrarahidieni	boli cardiopulmonare		
			tumori mediastinale		
			anevrism al aortei		
	compresiuni medulare cu instalare lentă	factori rahidieni	traumatici (boala Kümmel-Verneuil)		
			inflamatori (Morb Pott)		
			parazitari: chistul hidatic vertebral		
			tumorali	benigne: osteom, condrom	
				maligne	primitive - sarcomul
					secundare - metastaze de la sân, tiroidă, prostată, plămân
		factori intrarahidieni	extramedulari (extradurali şi intradurali)	compresiuni	tumori[1]
					procese parazitare
				procese inflamatorii	epidurite
					arahnoidite
			intramedulari	siringomielia	
				tumori[2]	

1. tumori extramedulare:
   - meningiomul care este situat intradural şi care se dezvoltă la nivelul inserţiei ligamentului dinţat având origine arahnoidiană;

   - neurinomul poate să se dezvolte intra sau extradural cu origine mai frecventă din rădăcina posterioară şi care spre deosebire de meningiom, care se situează mai ales în regiunea toracală, neurinomul se poate întâlni de-a lungul canalului vertebral dar mai ales în regiunile inferioare la nivelul cozii de cal. De multe ori apare în cadrul bolii Recklinghausen;
   - hemangiomul este o neoformaţie vasculară cu origine mai ales venoasă. Se poate dezvolta în canalul rahidian intra şi extradural situate mai ales în regiunile posterioare şi inferioare ale măduvei. Uneori aceste dilataţii vasculare se integrează în contextul bolii Lindau care are prezenţa de malformaţii cerebeloase, retiniene şi în măduva spinării, rar întâlnite sunt formaţiuni tumorale;
   - colesteatoamele se dezvoltă intrarahidian din grefele epidermice însămânţate prin acul de punctie prin repetarea unei substanţe iritante cum este streptomicina injectată în spaţiile subarahnoidiene cu scop terapeutic în meningita TBC - metodă părăsită astăzi;

2. tumori intramedulare:
   - glioamele, tumori benigne în general;
   - ependimomul localizat mai ales la nivelul cozii de cal din filum terminale, are o structură papilomatoasă cu prezenţa de mase mixomatoase;
   - alte tumori intramedulare sunt: spongioblastomul, astrocitomul, hemangioblastomul, oligodendrogliomul, meduloblastomul şi ganglioneurinomul;
   - tumorile congenitale (chist ependimar, epidermoid şi dermoid) pot realiza, dar foarte rar sindromul de compresiune intramedulară.

Simptomatologie

Simptomele realizate de unul din factorii compresivi se datorează reducerii lumenului canalului rahidian printr-unul din factorii enumeraţi mai înainte şi care fie prin acţiune mecanică directă şi/sau prin intermediul perturbaţiilor circulatorii locale de tipul ischemiei, determină alteraţii la început de ordin funcţional apoi lezional, în faza finală realizând un sindrom de secţiune totală a măduvei spinării;

- Debutul este cu dureri prin atingerea cea mai frecventă a uneia sau mai multor rădăcini realizând astfel un sindrom lezional ce se caracterizează prin:

- dureri de tip radicular cu iradiere în lungul membrelor sau cu aspect de durere în centură - de obicei unilateral; durerile sunt atroce, au un caracter paroxistic şi se accentuează cu tusea, strănutul şi efortul; ele apar şi se accentuează în cursul nopţii nefiind influenţate de antialgicele obişnuite; chiar din această fază se pot asocia cu fenomene senzitive obiective

(hipoestezie în bandă), pareze cu amiotrofii, abolirea sau inversarea unui reflex osteotendinos; uneori tulburări sfincteriene (dizurie) şi sexuale; afectarea mai pronunţată a structurilor medulare în raport cu fasciculele şi centrii cei mai expuşi compresiunii; această fază de obicei are aspect clinic ce aminteşte de un sindrom Brown-Séquard. Acest sindrom se caracterizează printr-un sindrom lezional cu dureri şi hipoestezie în bandă, la nivelul umflăturilor medulare fiind asociat şi de paralizia amiotrofică cu abolirea sau inversarea reflexului O.T.; sublezional un sindrom piramidal homolateral asociat cu tulburări de sensibilitate profundă (hemipareză în regiunea cervicală, monopareză crural subD$_2$) şi tulburări cu disociaţie tip siringomielică a sensibilităţii de partea opusă; chiar din această fază tulburările sfincteriene se accentuează (dificultăţi în micţiune, micţiuni imperioase) ca tulburările sexuale ce duc la diminuarea potenţei;

• Faza de compresiune totală urmează lent fazei de compresiune parţială, fenomenele se bilateralizează ducând la o tetraplegie sau paraplegie spastică cu tulburări în mers (dacă acesta este posibil - mers spastic), cu tulburări de sensibilitate cu limită, tulburările sfincteriene şi genitale se accentuează (retenţie de urină cu incontinenţă prin prea plin), dacă leziunea este joasă atunci incontinenţa este continuă, impotenţă sexuală; apar tulburări vegetative vasomotorii sublezionale şi escare;

În această fază important este de a aprecia clinic sediul leziunilor în înălţime; acesta se stabileşte astfel: limita superioară a leziunii corespunde cu limita superioară a tulburărilor senzitive; limita inferioară este determinată de limita superioară unde aplicând un excitant se obţine reflexul de automatism medular; la nivelul leziunii orice activitate reflexă este abolită;

• În precizarea sindromului rahidian, care poate lipsi uneori ne vom ghida după redoarea segmentară a rahisului cu deformarea dureroasă şi provocarea durerii la presiunea apofizei spinoase şi ai muşchilor paravertebrali corespunzători;

Examenele complementare

• Examenul LCR caracteristic pentru compresiunea medulară arată un sindrom de blocaj spinal cu: presiunea LCR normală sau scăzută; Proba Queckenstedt-Stookey arată semne de blocaj spinal, -compresiunea jugularelor nu duce la ridicarea presiunii LCR, în timp ce la compresiunea abdominală ridicarea presiunii manometrice este normală şi rapidă; aspectul LCR este de obicei xantocromic; elementele de obicei în limite normale; albuminorahia crescută cu reacţiile pentru globuline (Pandy, N. Applet) pozitive; B.W. negativ, clorurile normale 7-7,3 gr ‰; deci o disociaţie albuminocitologică cu Q.S. pozitiv, xantocromie şi coagulare în LCR;

• Examenul radiografic simplu de faţă şi profil şi 3/4 poate evidenţia semne de suferinţă ale corpilor vertebrali, interliniul articular vertebral, pediculii şi găurile de conjugare; pensarea discului vertebral, fenomene de spondiloză, spondilite, procese degenerative vertebrale, osteoartrită bacilară în morb Pott, semne cu lărgirea canalului rahidian, distrugerea corpilor vertebrali, distrugerea pediculilor, a lamelor, lărgirea găurilor de conjugare etc., ca semne de tumori extramedulare benigne sau maligne;

• Mielografia cu substanţă de contrast gazoasă sau pe bază de iod (lipiodol) injectată în spaţiul subarahnoidian ne poate preciza sediul leziunii şi după aspectul imaginii ne poate arăta dacă factorul compresiv este intra sau extramedular şi eventual natura lui;

• Ca posibilităţi moderne de explorare este Computer tomografia şi examenul RMN (Rezonanţa magnetică nucleară) care dau imagini precise şi în acelaşi timp netraumatizante ale compresiunii medulare;

• EMG este important pentru evidenţierea sindromului lezional dar şi a sindromului rahidian.

Diagnosticul diferenţial

• Sindromul radicular algic va fi diferenţiat de unele afecţiuni toracice, abdominale, renale, prin asocierea simptomelor bolii de bază;

• artrita vertebrală are durerile radiculare variabile de la o zi la alta şi sunt influenţate de condiţiile atmosferice - precizarea se face radiografic;

• radiculitele toxice şi infecţioase dispar sub acţiunea terapiei;

• mielitele cronice, indiferent de natura lor sunt îndepărtate din diagnostic prin examenul LCR şi la nevoie prin examen de contrast mielo-scopic;

• bolile degenerative cum este paraplegia spastică familială Strumpell-Lorrain are în afara caracterului familial, un deficit motor pur cu spasticitate şi evoluţia mai îndelungată;

• mielopatia cervicală, indiferent de forma clinică pe care o îmbracă poate simula un tablou clinic de compresiune medulară cervicală cu artroză, canal cervical îngustat şi asocierea frecventă a anomaliilor congenitale ale vertebrelor cervicale şi/sau ale articulaţiei atloido-occipitale ceea ce precizează diagnosticul.

Evoluţie

Evoluţia compresiunii medulare depinde de:

• severitatea şi durata tulburărilor funcţiei de la debutul afecţiunii;

• natura benignă sau malignă a compresiunii;

• nivelul compresiunii medulare, apreciat în lăţime şi înălţime;

• forma clinică - paraplegia în extensie este mai benignă decât în flexie; paraplegia flasco-spasmodică regresează foarte lent;

• prognosticul devine rezervat în cazurile de complicaţii, fie vasculare medulare, fie a complicaţiilor trofice;

• vârsta înaintată a pacientului precum şi starea generală proastă a lui sunt de un prognostic rezervat.

Tratamentul compresiunii medulare

• îndepărtarea factorului compresiv;

• laminectomia decompresivă când neoformaţia nu se extirpă dat fiind localizarea şi natura ei;

• radioterapia este indicată pre şi post operator;

• chimioterapia se va indica în procesele tumorale care beneficiază de aceasta;

• tratamentul medical se va institui când este vorba de un tuberculom cu tuberculostatice, antiinfecţios pentru abcesele intra sau extramedulare, antiviral nespecific corticoterapia; în Morbul Pott se recomandă un tratament ortopedic cu imobilizarea în aparat gipsat, cura heliomarină şi tuberculostatice; malformaţiile vertebrale cu consecinţele lor medulare beneficiază de o terapie medicală sau chirurgicală după indicaţiile terapeutice respective.

EPILEPSIA

Epilepsia reprezintă un sindrom cerebral cronic de etiologie variată, întâlnit frecvent în patologia neurologică a adultului şi mai ales a copilului, caracterizat prin crize recurente datorate unor descărcări excesive ale neuronilor corticali, fiind asociate cu o varietate de manifestări clinice şi electrografice.

Etiopatogenie

Epilepsia apare cu o frecvenţă estimată la 5% în cadrul populaţiei generale şi este consecinţa mai multor factori etiologici. Date fiind progresele recente, cu posibilităţi de investigare, cadrul epilepsiei aşa-zise idiopatice (genuină) s-a restrâns, epilepsia reprezentând un sindrom neurologic secundar, în care factorii implicaţi sunt prenatali, intranatali şi postnatali:

- Factori prenatali:

• infecţii (febre eruptive, lues, paludism, toxoplasmoză etc.);

• intoxicaţii acute sau cronice (oxid de carbon, alcoolism);

• agenţi fizici (traumatisme abdominale, iradieri ale mamei);

• dismetabolii foetale şi tezaurismoze; perturbări biochimice de tip enzimatic - DHL, poli distrofiile (idioţia amaurotică tip Tay-Sachs, boala Nieman-Pick, gargoilismul, boala Gaucher etc.);

• boli ereditare cu deficienţe enzimatică sau erori congenitale metabolice cum ar fi fenilcetonurie, acidemia hiperfolică, piridoxino-dependenţa nou-născutului şi a copilului;

• boli genetice cu alterări cromozomiale (sd. Klinefelter, sd. Patau - trisomia E sau 13-15, sd. Edwards - trisomia D sau 16-18, idioţia mongoloidă-trisomia 21);

• factorul RH determinând icterul nuclear;

• disembrioplazii foetale prin anomalii congenitale (dar şi cromozomiale) cum ar fi: malformaţiile craniene, malformaţiile vasculare;

• prematuritatea.

- Factori intranatali:

• sunt stările anoxice în urma naşterilor prelungite datorate atoniilor uterine, anomaliilor de bazin, de cordon ombilical, traumatisme obstetricale cu sau fără aplicare de forceps.

- Factori postnatali:

• infecţii (meningite, encefalite, meningoencefalite - bacteriene, virale, rickettsiene, luetice etc.);

• encefalopatii toxice endogene şi exogene;

• traumatisme cranio-cerebrale;

• procese expansive intracraniene;

• boli vasculare cerebrale - diverse forme;

• factori alergici ce dau encefalite;

• demenţe presenile cu atrofii corticale (maladia Pick-Alzheimer);

• boli ereditare şi degenerative;

• facomatoze (boala Recklinghausen, scleroza tuberoasă etc.);

• alţi factori - diverse enecefalopatii dismetabolice, nutriţionale, dereglări endocrine, colagenoze, leuconevraxite, unele parazitoze intestinale.

Patogenie

• Se discută o predispoziţie transmisă ereditar, factorul genetic fiind implicat în apariţia manifestărilor convulsive, uneori cu posibilitatea

transmiterii ei dominante, sugerând astfel un aspect ereditar multifactorial în care sunt implicate mai multe gene. Numeroase studii arată implicarea unui defect genetic în predispoziţia la crize, mai ales cele primar generalizate.

• mecanismul de producere a paroxismului epileptic ar fi legat de o perturbare a metabolismului neuronal şi modificările ionice de la nivelul membranei neuronale. Ar fi deci o perturbare a funcţiei de permeabilitate selectivă a membranei cu modificări ale potenţialului raportat la stadiul de polarizare şi depolarizare parţială cu un prag de stimulare coborât. Aceste perturbări ale mecanismelor complexe determinate de cicatrici lezionale determinat de factorii etiologici amintiţi mai sus generează o hipoxie care induce o depolarizare parţială şi constituie un focar epileptogen sub influenţa unor stimuli de mică intensitate. Mecanismul de declanşare a crizelor şi de oprire a paroxismului cunoaşte influenţa excitatorie şi inhibitorie (ca procese active) în aceste procese complexe fiind implicaţii neuronii, astroglia, diverse metabolisme, enzime şi numeroşi mediatori chimici. Toţi aceşti factori mediatori chimici cum ar fi dopamina, serotonina, noradrenalina şi GABA arată rolul sinapsei în transmiterea excitabilităţii anormale crescute la neuronii şi glionii vecini, din aceeaşi scoarţă sau/şi în hemisferul opus.

Clasificarea crizelor în forma simplificată

1. Epilepsia generalizată

• epilepsia primar generalizată:

◊ fără semne de leziuni organice cerebrale; exemple: picnolipsia, epilepsia juvenilă mioclonică; epilepsia primar generalizată - grand mal;

• epilepsia secundar generalizată

◊ cauzată de o leziune organică cerebrală demonstrabilă sau prezumtivă; exemple: spasmele infantile, epilepsia astatică mioclonică;

2. Epilepsia parţială

• cu simptomatologie elementară; exemple: forme focale motorii, senzitive sau vegetative;

• cu simptomatologie complexă;

• cu generalizare secundară;

3. Epilepsii inclasabile.

Simptomatologie

1. Epilepsia generalizată

- *epilepsie primar generalizată:*

• crize de petit mal

◊ acestea survin mai frecvent la copii şi se prezintă sub formă de absenţe petit mal, petit mal mioclonic, petit mal amiotonic - akinetic;

• Absenţa petit mal constă în suspendarea bruscă a conştienţei pentru o durată foarte scurtă de timp, o clipită - câteva secunde; bolnavul rămâne cu privirea fixă, menţinându-şi postura; după criză bolnavul îşi reia activitatea având amnezia celor întâmplate. EEG - descărcări generalizate de vârf - unde complexe de 3 c/sec.(Fig. 58); repetarea, la copil, a 100-200 ori pe zi de asemenea crize - constituie picnolipsia ce apare dimineaţa pe nemâncate - probabil legate de hipoglicemie;

• Crizele de petit mal mioclonic se prezintă cu pierderea conştienţei pentru 1 minut, mioclonii generalizate de obicei, modificări EEG de polivârf - unde generalizate de 3c/sec.; EMG se înregistrează secusele mioclonice sincrone cu complexele polivârf-undă.

• Crizele de petit mal amiotonic-akinetic

◊ se produc cu suspendarea bruscă a conştienţei cu inhibiţia bruscă a tonusului postural şi derobare; EEG-descărcări de unde lente sinusoidale, de mare amplitudine, repartizate pe toate derivaţiile, bilateral, simetrice şi sincrone.

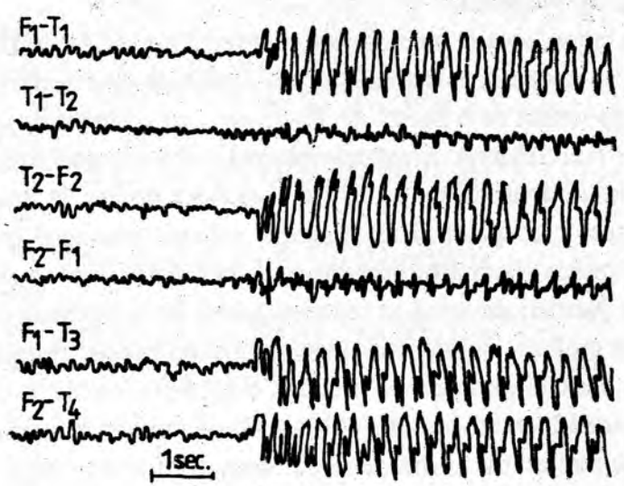


Fig. 58

Traseu EEG în absenţele comiţiale: descărcări generalizate de vârf-undă, complexe de 3 c/sec.

Epilepsie majoră (grand mal)

Se caracterizează prin pierderea conştienţei şi convulsii tonico-clonice generalizate; ea poate fi primară sau secundară şi se desfăşoară în patru perioade:

- faza prodromală, prezentă numai în 20% din cazuri se prezintă cu simptome motorii (mioclonii, tremor, automatisme de tipul căscatului, masticaţiei), senzitivo-senzoriale şi altele, ce survin cu câteva ore sau zi înainte de criză;

- aura, precede criza la debutul ei, în 40% din cazuri şi se manifestă motor (convulsii localizate tip Jacksonian ce se pot apoi generaliza, mişcări masticatorii, crize adversive); senzitivă cu diverse parestezii, tulburări vi-

zuale, auditive, gustative; disfuncţii vegetative - viscerale sau vasculare; aură psihică sub formă de halucinaţii, anxietate, bradipsihie şi care indică de obicei un focar temporal.

- criza convulsivă debutează prin pierderea bruscă a conştienţei (scoate un strigăt) cu cădere - provocând adesea accidente de diferite grade; se instalează faza tonică cu o durată de 15-25 sec., cu contractură intensă şi generalizată a musculaturii, cu interesarea mai ales a regiunii rizomielice, realizând o poziţie de opistotonus, cu capul şi ochii deviaţi în diverse direcţii, cu contractura pleoapelor şi maxilarelor; reflexul corneean este abolit, se instalează apneea şi cianoza prin spasmul diafragmului şi al glotei; deseori se constată pierderi de urină şi materii fecale. Pe acest fond de hipertonie musculară se grefează perioada clonică cu mişcări bruşte, sincrone, scurte şi ritmice. În această perioadă se produce muşcătura limbii, a obrazului, se constată spume la gură - de obicei sângerânde, mişcările involuntare devin din ce în ce mai ample şi mai rare; coloraţia feţei revine treptat la normal, reapar mişcările respiratorii; bolnavul intră într-o stare de agitaţie cu mişcări incoerente şi gemete - trecând în perioada stertoroasă.

- stadiu post accesual, cu somn profund, comatos, cu areflexie osteotendinoasă, corneeană, fotomotorie şi adesea prezent semnul lui Babinski; urmează apoi un somn liniştit care poate dura de la câteva minute la câteva ore; la trezire bolnavul se simte obosit, prezintă cefalee, curbatură, stare de obnubilare, neamintindu-şi nimic din cele petrecute. Dacă crizele se repetă, bolnavul intră într-o stare de rău epileptic;

- EEG evidenţiază descărcări de tip generalizat, bilaterale, sincrone şi simetrice de 10c/sec. (Fig. 59), cu caracter recrutant (creşterea progresivă a amplitudinii) şi concomitent cu activitatea musculară de tip infecţios (tetanos perfect emg). În faza clonică se înregistrează polivârf-undă, alternând cu vârf-undă şi unde lente, iar faza comatoasă ia aspectul traseului plat, aproape izoelectric (extincţie corticală sau faza EEG de depresie), pentru ca post critic să se înregistreze unde lente şi evoluând spre normalizarea traseului.

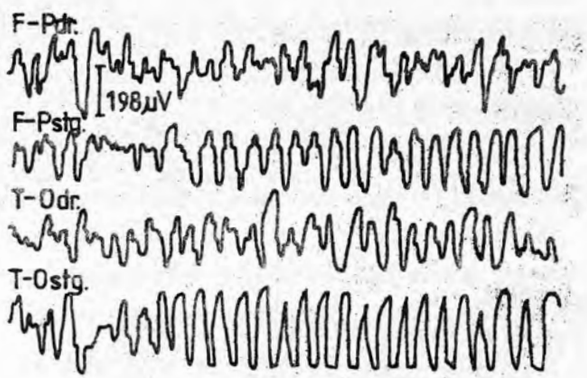


Fig. 59

Traseu EEG cu descărcări generalizate, bilaterale, sincrone şi simetrice de 10 c/sec.

Crizele de epilepsie generalizată se pot prezenta sub diferite forme: epilepsie numai cu crize tonice, epilepsie cu crize numai clonice, epilepsie cu crize generalizate amiotono-clonice, epilepsie cu crize generalizate mioclonice (Boala Unverricht-Lungborg şi Disinergia cerebeloasă mioclonică Ramsay-Hunt).

Uneori epilepsia grand mal poate surveni numai în timpul somnului (nocturn sau diurn) şi poartă denumirea de crize morfeice sau hipnice.

- Epilepsia secundar generalizată

În acest grup se încadrează:

• spasmele infantile sub formă de spasm în flexiune descris de West, purtând diferite denumiri: convulsii salaam, crize de tresărire, petit mal pro-

pulsiv şi care este de fapt încadrabilă în "encefalopatia infantilă cu hipsaritmie" şi care se găseşte mai frecvent la sugar cu predominanţă la băieţi;

• epilepsia astatică mioclonică, cunoscută şi sub denumirea de boală Lennox-Gastaut, sau encefalopatie epileptică infantilă cu petit mal variat sau crize atonice astatice; ca şi în cazul precedent se produce o degradare psihică dar cu păstrarea conştienţei şi EEG cu disritmie lentă peste care se suprapun paroxisme de complex vârf-undă lentă de 1,5-2,5 c/sec., izolate sau grupate.

2. Epilepsia parţială

- Epilepsie parţială cu simptomatologie elementară

Aceasta poate fi motorie, senzitivo-senzorială, vegetativă şi complexă.

- Crizele parţiale motorii:

• Crizele parţiale motorii sunt paroxisme convulsive tonico-clonice localizate la un grup muscular, cu extensie progresivă ca urmare a unui proces iritativ pe frontala ascendentă (aria 4) de partea opusă şi fără pierdere de conştienţă (crize de epilepsie tip jacksonian); EEG arată modificări de aspect epileptic focalizate în zona respectivă.

• crizele adversive se prezintă cu contracţia muşchilor capului şi globilor oculari cu devierea lor spre partea opusă cu durată de câteva minute, dar cu conştienţa păstrată (aria 8). În leziunile occipitale pot apare crize oculo-clonice (nistagmus epileptic);

• crizele posturale cerebrale constau în întoarcerea capului de partea opusă leziunii cu ridicarea membrului superior deasupra capului, iar membrul controlateral este extins dar în retroducţie şi pronaţie; apar tulburări paroxistice fără pierderea conştienţei.

• crizele afazice frontale sunt rare şi ele apar sub formă de blocaj verbal sau manifestări fonatori sub formă unei repetări de silabe şi/sau cuvinte neintegrate sintactic şi morfologic.

• crizele operculare constau din elemente masticatorii însoţite de hipersalivaţie şi uneori obnubilare a conştienţei, din crize gustative cu caracter de iluzii sau halucinaţii şi rareori din crize de "arrest of speech".

- Crize parţiale senzitivo-senzoriale

• epilepsia jacksoniană senzitivă se manifestă prin senzaţii parestezice şi foarte rar kinestezice sau dureroase ce apar brusc de partea opusă leziunii (ariile 3, 1, 2) fără pierderea conştienţei; ele se pot asocia cu crize motorii (epilepsie jacksoniană senzitivo-motorie);

• crizele somatognozice determină modificări tranzitorii de schemă corporală, prin leziuni parietale din lobul nedominant;

• crizele senzoriale elementare apar de obicei în cadrul epilepsiei temporale (vezi sd. de lob temporal - epilepsia temporală);

- *crizele vegetative localizate abdominal*, asociate cu greţuri şi vărsături, crize vasomotorii, sudorale, respiratorii sau tahicardie, se pot întâlni în cadrul epilepsiei diencefalice, temporale şi pot fi determinate de leziuni ale sistemului limbic, adesea în jurul scizurii lui Sylvius.

- *epilepsia parţială cu simptomatologie complexă* se descriu în cazul epilepsiei temporale fie sub formă de crize psihosenzoriale, fie crize psihomotorii sau automatisme asociate cu diverse grade de tulburare a conştienţei (vezi epilepsia temporală);

- *epilepsia parţială cu generalizare secundară* este posibilă în toate formele de epilepsie focală descrise mai sus.

3. Epilepsiile inclasabile

În acest cadru sunt cuprinse manifestări paroxistice care deşi se înscriu ca semiologie clinică şi modificări electrografice în tipurile descrise mai înainte au o serie de particularităţi de apariţie, etiopatogenie, fiziopatologie şi context clinico-electrografic: epilepsie diencefalică, crize de epilepsie reflexă, sindromul HHE - hemiconvulsiviant hemiplegic - epilepsie tip Gastaut, epilepsia parţială continuu Kojevnikov, epilepsia mioclonică familială (Unverricht-Lundborg), disinergia cerebeloasă miclonică (Ramsay-Hunt), crizele epileptice eratice ale noului născut şi epilepsiile funcţionale (alcoolică, ureică, fenilacetinică, hipoglicemică, hipocalcemică, convulsii febrile, graviditate şi pubertate).

Tulburările psihice în epilepsie

Pe lângă manifestările psihice care pot apare în timpul diverselor forme de epilepsie, unele dintre ele constituind simptomatologia de fond a accesului sub formă de crize de anxietate, automatisme ambulatorii cu stările de straniu şi starea de vis, diminuarea funcţiilor intelectuale cu diverse grade de oligofrenie, unii bolnavi epileptici prezintă tulburări psihice cronice (30-50%), permanente interparoxistice; acestea constau din reacţie psihogenă faţă de boală, tulburări de caracter, iritabilitate, instabilitate afectivă, neîncrederea în cei din jur, devin certăreţi, vagabondează, comportamentul său se modifică; ca tulburări intelectuale - gândirea devine lentă, greoaie, cu vâscozitatea ideilor, scăderea puterii de sinteză şi abstractizare. Asocierea fenomenelor descrise mai sus determină alterări profunde ale personalităţii epilepticului, iar în stadiu final se ajunge la demenţa epileptică.

Diagnosticul în epilepsie

Diagnosticul de epilepsie este uneori destul de dificil cunoscând formele variate ale acesteia, de un mare folos fiind examenele paraclinice: EEG ajută în confirmarea diagnosticului, a formei clinice şi precizează dacă este vorba de epilepsie primară sau focalizată (85%) şi în acelaşi timp ne dă informaţii asupra evoluţiei bolii. Se vor face de asemenea examenele: echoencefalografia, TC şi angiografia cerebrală pentru a depista cauzele declanşării paroxismului, de o importanţă deosebită fiind şi examenele biochimice. Acestea toate sunt necesare şi pentru aplicarea unui tratament corespunzător.

Diagnosticul diferenţial

Se va face cu alte afecţiuni paroxistice cum ar fi: hipoglicemia, tetania, sincopa, crizele Stockes-Adams, atacul ischemic tranzitoriu, ictusul amnezic, narcolepsia şi cataplexia, vertijul Ménière, histeria şi simulaţia. Desigur acestea se diferenţiază prin aspectul lor clinic, cauza care le-a produs, de o importanţă deosebită fiind examenul EEG; de menţionat că aspectul traseelor EEG de tip comiţial poate fi găsit şi în migrenă şi spasmofilie.

Evoluţia şi prognosticul

Acestea depind de forma clinică, frecvenţa crizelor, vârsta bolnavului, intensitatea modificărilor EEG şi cauza care a generat paroxismul. Uneori în evoluţie crizele se repetă foarte frecvent ducând la apariţia "răului epileptic" starea fiind foarte gravă, ceea ce duce la exit.

Tratamentul epilepsiei

- ***Tratamentul medicamentos***

Tratamentul epilepsiei trebuie condus folosind medicamentele antiepileptice în raport cu forma clinică, tipul EEG, vârsta bolnavului şi toleranţa lui la diferite droguri. Tratamentul medicamentos poate fi monodrog şi multidrog şi aceasta în raport cu efectul favorabil al medicaţiei administrate; se va urmări în acelaşi timp nivelul sanguin al medicamentului ca şi efectele sale secundare. Este de asemeni necesar de subliniat acţiunea teratogenă a unor medicamente antiepileptice cum ar fi fenitoinul, trimetadion, carbamazepin ş.a.

Prezentăm în continuare tratamentul principalelor forme de epilepsie:

- crizele majore (epilepsie grand mal) beneficiază de administrare de fenobarbital 1-3 tablete a 0,10 g/zi pentru adulţi şi 1 cg/an de vârstă la copii; se asociază fenitoin 2-3 tablete/zi; dacă există intoleranţă la medicaţia de mai sus atunci se recomandă Primidon (Sertan, Mysoline) în doze de 0,25 g de 2-4 ori pe zi; în criză se face mai întâi o fiolă de diazepam injectabil, care se va repeta după necesitate apoi se continuă tratamentul mai sus menţionat; în timpul crizei este bine să se introducă un tub de cauciuc între dinţi pentru a nu-şi muşca limba şi de asemenea se va feri pacientul de unele traumatisme, având grijă de funcţiile cardio-respiratorii;
- absenţele comiţiale (epilepsia petit mal) beneficiază de succinemide (Zarontin, Suxilep, Morfolep, Ronton) în doze de 250 mg, în capsule 2-4 pe zi şi de asemenea Trimetiloxazolidin (Tridion, Epixal, Trepal) în comprimate de 0,15 g crescând doza până la eficacitate şi în raport cu vârsta bolnavului. Se poate asocia Valproatul de sodiu (Depakin, Convulex) care de altfel are eficacitate şi asupra crizelor de grand mal. Se pot da cu rezul-

tate bune şi Clonazepamul (Rivotril) în doze progresive până la 0,1-0,2 mg/Kc/3 ori pe zi;

• epilepsia focală beneficiază de carbamazepin (Tegretol, Finlepsin, Stazepin) în comprimate de 200 mg, la adult administrându-se până la 10-15 mg/Kc/zi;

• encefalopatiile mioclonice şi epileptice (boala West şi sindromul Lennox Gastaut) sunt influenţate de corticoterapie şi ACTH (Cortrosyn, Synacten) asociate cu Diazepam, Nitrazepam iar în caz de apariţie a crizelor majore se va asocia Fenobarbital, Primidon sau valproat de sodiu;

• în starea de rău epileptic, care este o urgenţă, bolnavul va fi aşezat în poziţie Trendelenburg, cu capul uşor extins şi rotat exterior. Se administrează de urgenţă o fiolă de Diazepam după care se perfuzează o fiolă de fenobarbital; dacă crizele nu cedează se va administra din nou Diazepamul şi se va efectua, eventual, o anestezie generală. Pe perioada comei bolnavul va fi asistat cardio-respirator, se vor respecta cu stricteţe regulile de igienă alimentară cu necesitatea echilibrării hidroelectrolitice iar pentru edemul cerebral se vor administra în perfuzie Manitol (150-200 ml), precum şi diuretice de tipul lasixului (Furosemid, Furantral, Furantril).

Ca tratament chirurgical se indică înlăturarea cauzei constituită din procese patologice localizate (traumatisme, tumori, abcese, parazitoze cerebrale etc.). Se indică uneori hipocampectomiile, fornicectomiile ca şi hemisferectomiile, în cazuri grave şi neinfluenţate de medicaţia corespunzătoare. Psihochirurgia epilepsiei - cingulectomia şi amigdalectomia de tip stereotaxic se recomandă în formele grave de epilepsie cu tulburări de psihodemenţă.

În general, orice bolnav de epilepsie, indiferent de formă, trebuie dispensarizat şi urmărit continuu; terapia trebuie individualizată şi va fi administrată cu evoluţia bolii. Regimul igieno-dietetic cu suprimarea din alimentaţie a alcoolului, cafelei, fumatului şi evitarea locurilor de muncă care i-ar periclita viaţa pacientului şi a celor din jur. Trebuie urmărit bolnavul pentru a urma tratamentul cu regularitate şi de asemenea să i se întărească

încrederea în personalul medical, cu o inserţie în mediul familial şi socio-profesional corespunzător unei psih. .erapii adecvate.

TRAUMATISMELE CRANIO-CEREBRALE

Prin traumatisme cranio-cerebrale înţelegem totalitatea leziunilor primare, secundare şi tardive de la nivelul craniului produs prin acţiunea mecanică, directă sau indirectă asupra capului a unui agent vulnerabil.

Etiologie şi patogenie

Factorii agresivi care acţionează asupra craniului, care este foarte expus din acest punct de vedere, pot fi accidente rutiere, agresiuni din timp de pace sau război, accidente de muncă, de joacă, căderi etc. Rezistenţa craniului şi a părţilor moi este variabilă, în raport cu vârsta, sexul, regiunea topografică şi constituţia fizică. Nu există întotdeauna un raport direct între intensitatea traumatismului şi leziunile cranio-cerebrale, este binecunoscut că traumatisme uşoare pot provoca leziuni grave, de exemplu dacă impactul a fost efectuat pe scoica temporală - care este un os subţire sau la un etilic cronic. Craniul de copil este elastic şi preia o bună parte din energia cinetică - protejând creierul, pe când la bătrâni craniul este casant, fracturile se produc cu uşurinţă, vasele se rup, ceea ce favorizează instalarea unui hematom intracranian.

Desigur nu putem selecta, decât didactic, leziunile cu efectele lor asupra formaţiunilor anatomo-fiziologice, dat fiind că agentul agresiv, ţinând seama de cele discutate mai sus, acţionează asupra tuturor formaţiunilor cranio-cerebrale; complexitatea acestor leziuni a creat denumirea de boala traumatică a creierului.

Vom descrie simptomatologia traumatismelor luând, aşa cum am spus, didactic toate structurile conţinătorului (părţile moi epicraniene şi osul craniului) şi conţinutul intracranian (meninge, creier cu nervii cranieni, vasele şi lichidul cefalorahidian):

Plăgile scalpului

Se produc fie prin înţepare, contuzie, tăiate, cu pierderi mari de substanţă, plăgi împuşcate şi plăgi în seton. Este de semnalat partea avantajoasă a interesării pielii capului care topografic beneficiază de o vascularizaţie bogată (sângerarea lor necesită o hemostază riguroasă) ceea ce face ca lambourile mari să fie păstrate fără risc constant de necroză; în al doilea rând ele sunt mai rezistente la infecţii ceea ce permite sutura primară peste 6 ore. Dezavantajul lor este că pot ascunde fracturi ale craniului şi deci pot prezenta astfel plăgi penetrante cranio-cerebrale ascunse la un examen superficial.

- hematomul epicranian reprezintă o leziune frecventă a scalpului şi în care revărsatul sanguin poate fi subcutanat, subaponevrotic sau subperiostal fiind apreciat clinic ca o tumefacţie moale şi fluctuentă şi care de obicei se resoarbe spontan, rar fiind nevoie de puncţionare cu evacuare şi pansament compresiv.

Fracturile craniului

Fracturile craniului pot interesa calota (bolta craniană) şi/sau baza craniului.

• fracturile bolţii pot fi fără înfundare şi deplasare de eschile şi fracturi cu înfundare şi deplasare de eschile; fracturile fără înfundare pot fi vizibile radiologic, iar cele cu înfundare se pot asocia cu lezarea creierului, suferinţa cerebrală fiind generală sau locală;

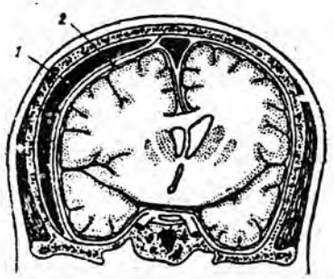
• fracturile de bază de craniu pot interesa etajul anterior, mijlociu şi cel posterior. Ele sunt în general iradiate de la boltă, însoţindu-se de obicei de o simptomatologie severă prin interesarea şi a formaţiunilor învecinate (nervi cranieni, vasele de la bază, diencefalul şi trunchiul cerebral). În fracturile fosei cerebrale anterioare se produc clinic: echimoze şi edem palpebral, epistaxis, rinoree, scurgerea de LCR sau de substanţă cerebrală, hiposmie sau anosmie, cecitate cu atrofie optică şi tulburări psihice de tip frontal.

În fracturile fosei mijlocii se găseşte un hematom subtemporal prin ruptura arterei meningee mijlocii cu proieminarea muşchiului temporal, otoragii, semne de leziuni ale nervului facial, acustico-vestibular, trigemen şi oculomotor extern, hemianopsie, hipertermie, diabet insipid şi tulburări endocrine prin lezarea regiunii infundibulo-tuberiană.

Fracturile fosei posterioare a bazei craniului produc otoree sau otoragii, echimoze mastoidiene şi latero-cervicale, semne de suferinţă a nervilor cranieni VI, VII, VIII şi ale trunchiului cerebral (paralizii nucleare ale nervilor cranieni, tulburări respiratorii şi vasomotorii, pareze şi paralizii ale membrelor cu tulburări de tonus şi tulburări de deglutiţie. Dacă leziunea traumatică este mai extinsă se produce şi o disjuncţie cranio-facială.

Leziuni ale meningelui

Meningele format din cele trei foiţe, duramater, arahnoida şi piamater pot fi interesate în cursul traumatismelor cranio-cerebrale penetrante, ducând la fisuri sau dilacerare ceea ce constituie pe de o parte o poartă de intrare a infecţiei şi pe de altă parte favorizează hernierea creierului edematiat. Importantă este constituirea colecţilor sanguine (hematoame) dat fiind bogata vascularizaţie a meningelui; acestea se pot situa extradural, subdural (acut sau cronic) sau hemoragia poate fi difuză constituind hemoragia subarahnoidiană.



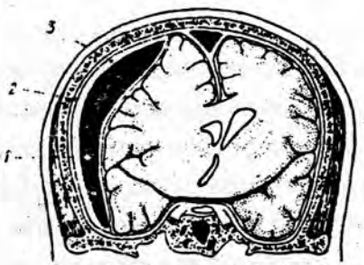
1 - colecţia sanguină; 2 - dura

Fig. 60
Hematom extradural

• Hematomul extradural (epidural) (Fig. 60) este o colecţie sanguină situată între dura şi periostul craniului şi care comprimă creierul. Cel mai frecvent se localizează în zona decolabilă a lui Marchand - Gérard (fronto-temporo-parietal); sursa cea mai frecventă o constituie artera menigee mijlocie şi venele respective (diploice, venele emisare şi sinu-

surile venoase). Uneori hematoamele sunt subţiri în jurul focarului de fractură şi se numesc hematoame fracturale; ele nu sunt compresive şi deci nu au indicaţii operatorii.

- simptomatologia clinică: cefalee progresivă însoţită de greţuri sau vărsături (semne de HIC); agravarea tulburărilor de conştienţă (confuzie, obnubilare, comă), alterarea funcţiilor vegetative (bradicardie sau tahicardie, respiraţie tip Cheyne-Stookes, hipertermie); apariţia cu agravarea unor semne neurologice: midriază paralitică homolaterală, hemipareză controlaterală, devierea capului şi ochilor de partea leziunii şi instalarea rigidităţii prin decerebrare ca semn foarte important şi grav - traducând compresiunea trunchiului cerebral sau angajarea temporală.



1 - colecţia sanguină; 2 - dura; 3 - membrana hermatomului

Fig. 61
Hematom subdural

• Hematomul subdural (acut sau cronic) (Fig. 61) reprezintă o colec-ţie de sânge situată în spaţiul subdural (între dură şi arahnoidă), fiind menţinută de obicei lichidă şi extinsă pe întreaga suprafaţă a hemisferului; comprimă creierul cu sau fără semne de focar şi se însoţeşte de semne de HIC; de obicei este unilateral dar poate fi însă şi bilateral. Ca sursă de sângerare ea poate fi constituită fie prin sinusurile venoase durale şi venele lor aferente, fie vasele arteriale sau venoase corticale.

În raport cu evoluţia hematomul poate fi supraacut - coma se instalează rapid (2-4 re), acut (48 ore), subacut (4-21 zile) şi cronic peste 3-4 săptămâni.

Ca simptomatologie, în formele acute sau subacute, starea de conştienţă este pierdută, fie după traumatism fie se instalează în câteva ore şi la care se asociază tulburări vegetative grave (tahicardie, polipnee, hipertermie). Semnele neurologice pot fi mascate de starea comatoasă; sd. de HIC cu cefalee violentă, greţuri şi vărsături se adaugă la sindromul vegetativ şi apare în forma subacută după un interval de 5-7 zile cu modificări ale fundului de ochi (edem prin stază); se constată de obicei semne meningeene; în formele cronice semnele neurologice de focar cu hemipareze - plegii (90%) de partea opusă, cu afazie (hemisfer dominant) crize comiţiale, pareză de nerv VII tip central, pareză de III ipsilateral (ptoză palpebrală şi midriază) şi tulburări vegetative cu bradicardie, tahicardie, tahipnee, hipertermie, transpiraţii şi tulburări sfincteriene. Spre final apare suferinţa de trunchi cerebral cu rigiditatea decerebrată sau din contra ceafă moale, hipotonie musculară şi tulburări grave cardio-respiratorii.

Desigur ca şi în cazul hematomului subdural explorările paraclinice cu angiografie (faţă şi profil) ca şi CT sau RMN care prin imagistica respectivă ne confirmă diagnosticul evidenţiind totodată sediul, volumul său şi efectul de masă.

Tratamentul hematoamelor

Tratamentul hematoamelor extra şi subdural este chirurgical, evacuarea colecţiei sanguine printr-o trepanaţie cu rezecţie minimă de os (2/2 cm). După caz se va efectua asociat tratamentul edemului cerebral sau din contra a colapsului cerebro-ventricular ca şi antibioterapia pentru prevenirea complicaţiilor infecţioase.

• hemoragia subarahnoidiană (hemoragia meningee) apare după traumatism cranian cu fractură sau contuzia cerebrală; se discută şi apariţia acestei forme de hemoragii în legătură cu ruperea unor malformaţii vasculare congenitale (anevrisme, angioame) preexistente la bolnavul cu TCC. Clinic apare după traumatism cranio-cerebral un sindrom de hemoragie subarahnoidiană (vezi hemoragia subarahnoidiană).

• hidroma subdural este o colecţie de LCR în spaţiul subdural, datorat unei fisuri a arahnoidei care funcţionează în supapă, favorizând acumularea de lichid, care are prin lipsa de rezorbţie efect de compresiune cerebrală; ca aspect clinic şi imagistic seamănă cu hematomul subdural, mai

ales că se poate prezenta cu un lichid sanguinolent dar prin deshidratare cerebrală poate să apară un colaps cerebro-ventricular.

Leziuni cerebrale

Leziunile creierului care de obicei se asociază în TCC indiferent de forma sa şi constă din: comoţia cerebrală, contuzia cerebrală, dilacerarea cerebrală, hematomul intracerebral, hemoragia ventriculară, colaps cerebral, hidrocefalie acută internă.

• comoţia cerebrală este consecinţa imediată a unui traumatism cranio-cerebral, o tulburare dinamică trecătoare, în care bolnavul îşi pierde conştiinţa pentru 30' după care îşi revine dar rămâne cu o amnezie lacunară care se referă mai ales la momentul traumatismului şi uneori o amnezie retrogradă. În timpul comoţiei cerebrale bolnavul prezintă fenomene vegetative cu tulburări respiratorii şi cardiovasculare şi modificări alternative ale tensiunii arteriale. Post comoţional se pot instala o serie de simptome neurologice: cefalee, greţuri şi vărsături, vertij, zgomote diverse auriculare, iritabilitate, agitaţie psihomotorie, insomnie, dezorientare. Aceste simptome, de obicei trecătoare, se pot permanentiza constituind nevroza post traumatică.

• contuzia cerebrală, cea mai frecventă leziune traumatică se prezintă cu o distrucţie microscopică a ţesutului cerebral şi al vaselor sale şi se manifestă clinic prin semne neurologice de focar şi generalizate. Clinic contuzia cerebrală instalează apoplectiform o stare comatoasă asociată cu mari tulburări vegetative (dispnee, cefalee, vărsături, transpiraţii profuze, tulburări de deglutiţie şi tulburări sfincteriene) iar ca semne neurologice de focar: monoplegii, hemiplegii, devierea conjugată a capului şi a globilor oculari, crize convulsive, paralizii de nervi cranieni. Prognosticul este diferit şi el depinde de importanţa leziunilor.

• dilacerarea cerebrală constă în distrugerea macroscopică a ţesutului cerebral, de obicei delimitată; uneori se poate asocia cu un hematom subdural sau intracerebral şi se produce în traumatismele cranio-cerebrale închise sub zona de impact; ea se localizează cu predilecţie în regiunile prefrontală şi temporală. Clinic se suprapune cu cea a unui hematom iar explorările paraclinice prin angiografie carotidiană, TC şi RMN constată deplasarea focarului cerebral compresiv dilacerat, edemul perilezional şi eventual hematomul asociat.

• hematomul intracerebral post traumatic este o colecţie sanguină, bine delimitată, consecutivă unei rupturi vasculare determinate de un traumatism şi care evoluează ca un proces expansiv intracranian cu compresiune cerebrală. Localizat cel mai frecvent frontal sau temporal în substanţa albă, hematomul intraparenchimatos se poate instala uneori apoplectiform după traumatismul cranio-cerebral fie la un interval liber. Clinic are o simptomatologie de focar asociată cu un sindrom de hipertensiune intracraniană; tratamentul este rapid de ordin neurochirurgical căci altfel se agravează;

• hemoragia ventriculară este un revărsat sanguin în interiorul ventriculilor cerebrali constituind forma cea mai gravă de hemoragie cerebrală. Clinic bolnavul este în comă profundă, rigid, Babinski bilateral şi tulburări vegetative importante cu hipertermie şi fenomene cardio-respiratorii; evoluţie rapidă spre exitus.

• colapsul cerebral (hipotensiune intracraniană) se manifestă prin micşorarea de volum a creierului şi a cavităţilor ventriculare ca urmare a unei deshidratări meningo-cerebrale (fie consecinţa unei tulburări circulatorii sau scurgerea de LCR prin fistula lichidiană traumatică). Ca semne clinice se constată o cefalee intensă, cu iritaţie meningeană, crize comiţiale, confuzie, emaciere, poliurie, scăderea tensiunii arterei centrale a retinei. Funcţiile vitale sunt în general păstrate. Ca tratament se va rehidrata şi reechilibra metabolic.

• hidrocefalia acută internă constă într-o dilatare a ventriculilor cerebrali, în urma fie a hipersecreţiei reactive de LCR, fie o blocare a căilor de drenaj ale LCR (ependimită traumatică, cheag sanguin, tulburări de rezorbţie). Clinic, apar în afara unui sindrom de hipertensiune intracraniană cu evoluţie spre comă şi fenomene vegetative cu hipertermie şi tulburări cardio-respiratorii.

Complicaţiile traumatismelor cranio-cerebrale

a. Complicaţii precoce

• complicaţii septice, apar mai ales în cadrul traumatismelor deschise şi se manifestă prin:

- osteomielita localizată în regiunea traumatică se poate extinde pe calea venelor diploice; clinic cefalee locală, stare febrilă şi tendinţă la fistulizare a supuraţiei plăgii;

- leptomeningita se prezintă cu semne de meningită septică;

- meningoencefalita este determinată de extinderea procesului supurativ la meninge şi substanţa cerebrală;

- abcesul cerebral este consecinţa plăgilor cranio-cerebrale penetrante şi infectante; această complicaţie poate apare precoce în primele trei luni sau mai tardiv. Este un proces de encefalită, încapsulat şi supurativ şi care clinic se manifestă printr-un sindrom moderat de HIC şi semne de focar, evoluând ca un proces expansiv intracranian - cu febră;

- fongusul cerebral apare ca o herniere a substanţei cerebrale şi este consecinţa unor plăgi penetrante, supurate şi HIC.

b. Complicaţii tardive care apar după luni sau ani după un traumatism cranio-cerebral:

• cicatricea meningocerebrală, formată de un ţesut scleros apare la un interval de câteva luni de la traumatism; când cicatricea este mai întinsă se prezintă cu semne de focar şi crize comiţiale generalizate. În jurul acestei cicatrici se pot dezvolta procese de atrofie corticală, arahnoidită adezivă, chiste arahnoidiene etc.

• arahnoidita post traumatică are o evoluţie cronică fiind localizată la locul traumatismului sau contre coup şi difuză, constituindu-se fie chistic fie adezivă;

• atrofia corticală apare ca urmare a unor tulburări circulatorii şi trofice în urma unei stări comoţionale sau contuzii cerebrale; se dezvoltă la cel puţin un an de la traumatism deschis şi se prezintă cu crize comiţiale focale

sau generalizate, semne neurologice localizate şi uneori tulburări psihice cu demenţă;

• nevroza post traumatică se dezvoltă, aşa cum am mai spus după comoţia cerebrală şi durează câteva săptămâni sau luni; rar se poate permanentiza;

• parkinsonismul post traumatic se poate dezvolta în urma unui traumatism cranio-cerebral, mulţi autori discutând că în acest caz este vorba mai degrabă de un factor declanşator.

Tratamentul traumatismelor cranio-cerebrale

• primul ajutor constă în hemostază, pansament aseptic al plăgii, sedarea bolnavului, administrarea de antibiotice cu spectru larg şi ser antitetanic; în traumatismele uşoare se va indica antinevralgicele şi fenobarbital, 0,10 g seara la culcare;

• bolnavul va fi transportat la spital, culcat chiar în cazul unui traumatism minor; se recomandă transportul cu un vehicul cu amortizoare;

• se va interna bolnavul la un serviciu de neuro-chirurgie, unde are toate condiţiile unui tratament medical, corespunzător stării bolnavului şi aplicarea unui tratament chirurgical care are competenţa de a-i asigura bolnavului o toaletă primară a plăgilor, ridicarea înfundării osoase, eschilectomia, trepanaţia şi evacuarea hematoamelor;

• cazurile grave se vor interna într-un serviciu de terapie intensivă, unde există toate condiţiile şi posibilităţile de supraveghere şi tratament corespunzător.

Bolile degenerative ale sistemului nervos central

În acest capitol vom descrie numai afecţiunile degenerative, unele cu caracter heredo-familial şi care au manifestări neurologice în extremitatea cefalică; prin boli degenerative înţelegem acele afecţiuni ale sistemului nervos în care nu se pun în evidenţă decât procese abiotrofice care deseori sunt

bine sistematizate interesând structuri ale sistemului nervos fiind clasificate în:

• boli degenerative nevritico-spinale din care fac parte Amiotrofia tip Charcot Marie, nevrita interstițială Dejerine-Sottas-Davidencov și boala Refsum;

• boli degenerative spino-cerebeloase: Heredoataxiile (P. Marie și boala Friedreich);

• boli degenrative ale neuronului motor periferic (poliomelita anterioară subacută și cronică) sau ale neuronului motor periferic asociat cu leziuni ale neuronului motor central (scleroza laterală amiotrofică); în acest grup am inclus și siringomielobulbia, care pe un fond de anomalie congenitală dezvoltă un proces degenerativ cu glioză;

• boli degenerative ale nucleilor de la bază (Coreea cronică Huntington, Boala Parkinson și Degenerescența hepato-lenticulară).

Degenerescențele spino-cerebeloase

Heredo-ataxia spino-cerebeloasă Pierre Marie

- această afecțiune degenerativă este astăzi considerată ca o formă clinică a bolii lui Friedreich, apare mai rar și este inclusă de mulți autori ca o varietate a ataxiilor olivo-ponto-cerebeloase.

Etiologic, este o boală ereditară ce apare pe mai multe generații; transmiterea se face autosomal-dominant; vârsta de debut a bolii este de 20 ani.

Morfopatologic se constată o atrofie cerebeloasă cu dispariția neuronilor din olivă și nucleul dințat, degenerarea tractusurilor spino-cerebeloase și reducerea celulelor din coloana Clarke.

Simptomatologia: caracteristică este asocierea unei ataxii de tip cerebelos cu o paraparează spastică, mersul debenind cerebelo-spasmodic;

• sindromul cerebelos se manifestă mai ales la membrele superioare cu fenomene de incoordonare (dismetrie cu hipermetrie, adiadoco-kinezie, asinergie și tremor intențional) și tulburări ataxice ale mersului;

• sindromul piramidal se manifestă prin diminuarea forței la membrele inferioare, spasticitate, hiperreflectivitate OT - uneori cu clonus al rotulei și piciorului, semn Babinski prezent bilateral iar cutanatele abdominale se abolesc;

• în general nu se constată tulburări de sensibilitate; bolnavul poate acuza diverse parestezii și crampe musculare dureroase;

• din partea nervilor cranieni se găsește frecvent o atrofie optică și nistagmus;

• ca tulburări trofice, uneori o scolioză și picior scobit;

• evoluția este lent progresivă, pierderea capacității de muncă este tardivă, uneori handicapul este impus de o degradare intelectuală.

Boala Friedreich

- apare ca o scleroză medulară combinată de natură degenerativă care intrică cele trei sindroame principale: sindrom piramidal, cerebelos și tabetic, la care se asociază tulburările trofice caracteristice.

Etiologia, este în general o boală heredo-familială în aceeași familie găsindu-se și cazuri de Heredo-ataxie P. Marie și de Sd. Roussy-Levy, precum și forme latente de boală cu picior scobit sau areflexie O.T. Boala apare mai ales la bărbați, între 8-12 ani și se transmite după modul recesiv dar există și modul dominant (mai ales la vârste mai înaintate).

Morfopatologic se constată leziuni degenerative ce interesează cordoanele posterioare, fasciculul piramidal și fasciculele spino-cerebeloase ca și în cerebel cu rărirea celulelor Purkinje, leziunile degenrative interesând și oliva cerebeloasă și bulbară.

Simptomatologia, la debut care este lent, apare cu diverse parestezii în membrele inferioare după care se instalează un deficit motor, parapareza la început fiind cu areflexie osteo-tendinoasă și tulburările trofice caracteristice.

• Ataxia este mixtă - cerebelo-tabetică, cu semnul Romberg pozitiv la început, mersul devine ataxic - talonat;

• sindromul piramidal este evidenţiat sub forma unei parapareze, rar paraplegie - uneori în flexie, areflexie OT şi diminuarea tonusului muscular; reflexul plantar inversat (semn Babinski) prezent de regulă;

• ca tulburări trofice se descriu uneori atrofii musculare, caracteristic fiind însă piciorul scobit şi cifoscolioza;

• ca tulburări de sensibilitate se constată o disociaţie tip tabetic explicată prin prinderea cordoanelor posterioare şi interesează mai ales membrele inferioare; analgezia viscerală este uneori prezentă;

• nistagmusul este aproape constant şi multidirecţional;

• psihic rar se descrie oligofrenia, crize cu aspect epileptic;

• se pot asocia pareze de oculomotori, retinite pigmentare şi chiar atrofie optică iar visceral leziuni cardiace, tulburări respiratorii, acrocianoză;

• în diagnostic trebuie îndreptată atenţia asupra formelor fruste de boală precum şi a formelor cu tranziţie spre amiotrofia tip Charcot-Marie, alte heredoataxii.

Evoluţia este lent progresivă şi duce la infirmitate, sfârşitul este în cadrul unei afecţiuni intercurente sau cu un sindrom bulbar ce apare în evoluţia finală a unor cazuri.

Tratamentul heredoataxiilor se reduce la vitamino-terapie, din grupul B, Fosfobion, Anabolizante. Intervenţiile chirurgicale sunt indicate pentru corecţia poziţiilor vicioase. Profilactic - sfatul genetic.

Scleroza laterală amiotrofică

Boala a fost descrisă de Charcot (1886) ca o boală degenerativă în care simptomatologia unui sd. de neuron motor periferic (pericarion) se asociază cu sd. de neuron motor central.

Etiologie

Astăzi, în afară de boala degenerativă Charcot care apare la vârste peste 40 ani, s-au descris o serie de sindroame de scleroză laterală amiotrofică realizată succesiv de lues (meningomielita amiotrofică luetică), forme joase ale encefalitei epidemice precum şi forme centro-periferice ale pannevraxitelor (de Taiga); se descriu de asemeni sd. de scleroză laterală amiotrofică în cadrul mielopatiei cervicale, diverse anomalii ale bazei craniului, meningiomul de gaură occipitală, siringomieliei şi unele carenţe nutriţionale; se discută un factor infecţios -virus lent- în determinarea simptomatologiei de Scleroză laterală amiotrofică (complexul Guam), o dereglare în metabolismul enzimatic ca şi un sindrom ereditar de boală transmis genetic recesiv. Ca factori declanşatori se descriu unele infecţii, stressuri fizice şi intelectuale, diverse traumatisme şi unele tulburări carenţiale.

Morfopatologie

Morfopatologic se descriu procese degenerative ale neuronilor somatomotori din coarnele anterioare ale măduvei şi nucleii nervilor cranieni din trunchiul cerebral, cu rădăcinile anterioare subţiate şi asociat aceleaşi procese degenerative ale celulelor motorii din scoarţa cerebrală cu degenerarea fasciculelor piramidale (Fig. 62).

Fig. 62
SLA: Degenerarea coarnelor anterioare (celula neuronului motor periferic) şi coarnele laterale (fasciculele piramidale)

Simptomatologie

Simptomatologia este asocierea unui sindrom de neuron motor periferic cu cel central şi care realizează trei sindroame clinice la care se adaugă fenomene pseudobulbare:

Fig. 63
Griffă medio-cubitală (sindrom Aran-Duchenne) într-un caz de Scleroză laterală amiotrofică

• sindromul de neuron motor periferic (pericarional) medular se caracterizează printr-un deficit motor întâi la membrul superior cu aspect amiotrofic (tip Aran Duchenne) (Fig. 63), bilateral şi simetric, cu diminuarea tonusului muscular, dar reflexele OT exagerate şi care se extind spre extremitatea proximală; caracteristică este prezenţa de fasciculaţii musculare (dezintegrarea neuronilor periferici în cadrul unui proces de poliomelită cronică);

• sindromul piramidal este sub forma unei parapareze spastice cu hiperreflectivitate OT, semn Babinski, dar fără tulburări de sensibilitate şi sfincteriene; la membrele superioare reflexele sunt aşa cum am spus exagerate; se adaugă deseori crampe musculare;

• sindromul bulbar, care de fapt traduce leziunea degenerativă a nucleilor nervilor cranieni motori se dezvoltă lent şi se manifestă prin:

◊ prinderea nucleului nervilor IX, X, XI, XII şi V şi VII cu pareze în domeniul respectiv ceea ce determină aspectul cu facies plângăreţ, tulburări de masticaţie cu scobirea foselor temporale şi maseterine, buza inferioară căzută permite scurgerea salivei din gură; tulburări grave de deglutiţie pentru solide şi lichide ca şi de fonaţie - voce dificilă, disfonică şi final afonică, paralizia musculaturii limbii determină tulburări de masticaţie şi deglutiţie; atrofiile musculare ale limbii sunt accentuate iar caracteristic sunt prezenţa fasciculaţiilor musculare ale musculaturii limbii dar se pot observa şi la muşchii temporali şi maseteri; ca tulburări vegetative prin prinderea nucleului dorsal al vagului sunt fenomenele respiratorii cu dispnee şi tahicardia cu sincope cardio respiratorii şi moartea bolnavului;

◊ lezarea însă a fasciculului cortico-nuclear face ca acest sindrom bulbar să aibă şi componenta pseudobulbară cu reflexele bucal, maseterin şi palmomentonier exagerate la care se pot asocia labilitatea afectivă cu râs şi plâns spastic;

◊ uneori se pot asocia şi tulburările psihice cu fenomene demenţiale;

◊ LCR este în general în limite normale;

◊ EMG arată denervarea neuronală periferică cu prezenţa de potenţiale de fibrilaţii în repaus şi reducerea numărului potenţialelor de unitate motorii cu prezenţa activităţii fasciculare.

Formele clinice

Tabloul clinic nu este întotdeauna complet; s-au descris după debut forma amiotrofică tip Aran Duchenne mai rar peronieră; forma pseudopolinevritică, forme atipice, pseudomiopatică, miasteniformă iar ca vârste cea juvenilă; forma familială şi ereditară sunt rar întâlnite.

Diagnosticul diferenţial

Diagnosticul diferenţial se face în primul rând cu SLA infecţios: **luetic** în care tulburările de sensibilitate şi semnele de lues oculare cu Argyll Robertson şi reacţiile serologice ca şi LCR şi antecedentele sunt pentru sifilis; **forma joasă a encefalitei epidemice** apare după un puseu febril cu oftalmoplegie şi letargie, iar formele de SLA în cadrul **pannevraxitei centroperiferice** se asociază cu mioclonii şi fenomene extrapiramidale şi modificări tip inflamator în LCR după o înţepătură de căpuşă, la muncitorii forestieri; **poliomielita anterioară subacută şi cronică** are fenomenele numai de neuron motor periferic cu fasciculaţii musculare, evoluţia fiind de până la 5 ani şi respectiv 20 ani; acestea ar reprezenta formele benigne

limitate doar la sindromul piramidic al SLA; în **compresiunile medulare cervicale** tulburările de sensibilitate şi fenomenele de blocaj spinal ca şi examenul mielioscopic sau CT sunt date suficiente pentru diferenţiere; în **cervicartroză,** găsim tulburările de sensibilitate şi semnele radiologice caracteristice; **siringomielia** are tulburări de sensibilitate disociate alături de o evoluţie foarte îndelungată faţă de SLA; dintre bolile musculare **miastenia** nu are amiotrofii decât excepţional, lipsesc fasciculaţiile musculare şi semnele piramidale iar oboseala musculară cu pseudoparalizii ce se accentuează în cursul zilei şi dispare la proba la miostin elucidează diagnosticul; în **miotonia Steinert,** boală cu caracter heredo-familial sindromul amiotrofic este caracteristic în extremitatea cefalică, se adaugă miotonia şi sindromul distrofic general, evoluţia fiind îndelungată; **scleroza multiplă** poate prezenta uneori un sindrom amiotrofic dar apariţia la o vârstă tânără cu evoluţie îndelungată în pusee şi asocierea clasică a celor trei sindroame - cerebelos, piramidal şi vestibular o diferenţiază de SLA; debutul cu un **sindrom neurastenic** dar la un examen atent prezenţa fasciculaţiilor pe fond astenic pune în discuţie forma atipică, de debut neurasteniform al SLA.

Evoluţie

Boala evoluează lent progresiv şi sfârşeşte letal prin fenomene bulbare care, dacă se instalează de la început, scurtează durata vieţii. Există şi forme prelungite de viaţă peste 5 ani; forma de paralizie bulbară cronică progresivă (paralizia labioglosofaringiană descrisă de Duchenne) este considerată astăzi ca forma bulbară de SLA;

Tratamentul

Constă în combaterea amiotrofiilor cu Glicocol, Fosfobion, vitamina E la care se asociază vitamino-terapia din grupul B. Se încearcă Viregyt dat fiind discutarea originii infecţioase a bolii; se va evita frigul, umezeala iar când apar fenomenele bulbare se aplică o sondă naso-gastrică şi respiraţie asistată.

Siringomielia (siringomielobulbia)

Siringomielia este o boală de origine malformativă caracterizată prin prezenţa de cavităţi (syrinx-trestie) în substanţa cenuşie a măduvei spinări iar clinic, ca o particularitate, este la debut cu tulburări de sensibilitate ter moalgezică (disociaţie siringomielică).

Etiopatogenie

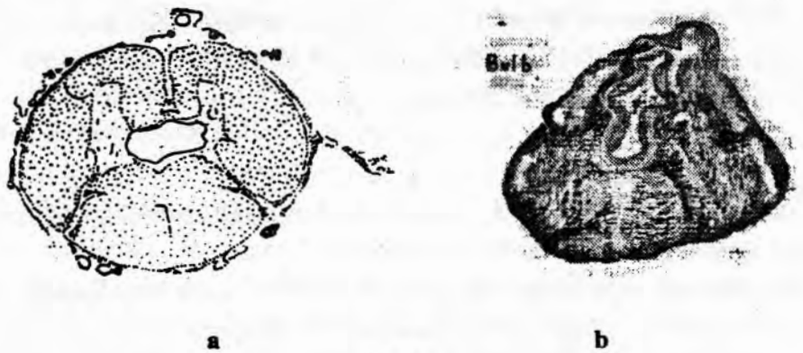
Debut mai frecvent între 20-30 ani, predominând masculin, de obicei după un traumatism al coloanei vertebrale.

Patogenic se discută apariţia siringomieliei în cadrul unei malformaţii congenitale cel mai adesea de tip Arnold-Chiari care ar jena ieşirea LCR în afara ventriculului IV cu trecerea lui în spaţiul subarahnoidian perimedular traversând gaura occipitală ceea ce ar crea un dezechilibru al lichidului din interiorul canalului ependimar (concepţia lui Gardner). Acest mecanism s-a încadra într-o malformaţie congenitală a unui status disraficus argumentat fiind de asocierea bolii cu alte malformaţii congenitale cum ar fi: malformaţii ale joncţiunii cervico-craniene, blocurile vertebrale cervicale, spina bifida, coasta cervicală, megacolonul, malformaţiile de tip Arnold-Chiari. În jurul cavităţii hidromielice constituită prin variaţiile de puls arteriale şi ale presiunii venoase se creează o cavitate siringomielică, fără raport aparent cu canalul ependimar. Se asociază şi o hidrocefalie care vine în sprijinul acestei teorii iar din resturile embrionare din cavităţi se produce fenomenul proliferativ de glioză. Există însă şi se discută formarea acestor cavităţi siringomielice secundar unei hematomielii (unele chiar la naşterea copilului), a unor procese infecţioase (Levaditi a reprodus la vulpe printr-o mielită virală cavităţi siringomielice - prin necroză şi rezorbţie), tumori - glioame escavate.

Morfopatologic

Se descriu cavităţi, situate cel mai frecvent în regiunea cervicală inferioară sau regiunea dorsală superioară, cavităţi ce pot comunica între ele, în

sus şi în jos cu cavităţi situate medular dorsal sau lombo-sacrat şi în encefal mai ales bulbar (Fig. 64 a, b). La nivelul acestor cavităţi măduva care este



a b

Fig. 64

a. Cavitate siringomielică; b. Cavitate siringobulbică

mărită de volum, este moale la palpare, deasupra şi dedesuptul cavităţii este dură - datorat procesului de glioză. Microscopic există două forme: siringomielică propriu-zisă cu peretele dur al cavităţilor, fibros şi cu glioză (proces de reacţie la diverşi agenţi - resturi embrionare, tumori intramedulare, procese infecţioase şi hemoragice). Aceste zone de troficitate mediocră de glioză poate fi escavată prin acţiunea litică a LCR (formarea cavităţilor); un al doilea tip microscopic pune în evidenţă ependimul dilatat bine reprezentat şi care este tapetat de celule ependimare.

Simptomatologie

Siringomielia evoluează în patru stadii: la debut pe primul plan sunt tulburările de sensibilitate sub formă de parestezii şi dureri cu caracter radicular la care se asociază tulburările obiective de sensibilitate disociate siringomielic;

• într-o primă fază cavitatea fiind centrală, intercepteză fibrele scurte care încrucişându-se preependimar duc la pierderea sensibilităţii

termice şi dureroase, simetric, suspendat şi bilateral (disociaţie siringomielică);

• cavitatea se măreşte şi prinde coarnele anterioare ale măduvei unde se găsesc pericarionii neuronilor motori periferici ducând astfel la un sindrom de neuron motor periferic, cu amiotrofii cel mai adesea tot de tip Aran Duchenne (cavitatea situându-se aşa cum am spus cel mai frecvent cervical inferior); se pot asocia uneori fasciculaţii musculare;

• în progresia ei cavitatea prinde lateral fasciculul piramidal realizând sublezional o paraparezâ spastică cu hiperreflectivitate OT şi semn Babinski, instalată lent progresiv;

• într-un ultim stadiu, cavitatea cuprinde toată măduva şi realizează o secţiune transversală a măduvei care, lent progresiv, se comportă ca o compresiune intramedulară cu tulburări de sensibilitate cu limită şi semne de blocaj spinal;

• în toată această evoluţie a bolii se dezvoltă treptat tulburările trofice, cavitatea interesând coarnele intermedio-laterale ale măduvei spinării; se prind astfel toate ţesuturile: pielea devine scvamoasă - piele de broască ţestoasă, sau caracter sclerodermic; deseori apar flictene ce se pot suprainfecta - panariţiu analgezic tip Morvan; unghiile devin sfărâmicioase, părul se rareşte; mâna se edematiază prin infiltrarea ţesutului celular subcutanat (mâna suculentă a lui Marinescu), pielea devenind lucioasă; apar fracturi şi luxaţii spontane şi nedureroase; în articulaţiile mari se formează o artropatie, mărirea de volum fiind cu o serozitate intraarticulară cu modificări radiologice cu decalcifieri şi destrucţii osoase; deseori apar necroze osoase şi eliminări de sechestrul care duc la mutilaţii; se pot întâlni hemihipertrofii sau hipertrofii parţiale; fenomenele vegetative se manifestă prin hiperhidroză palmară, acrocianoză şi prezenţa unui sd. Claude Bernard-Horner.

• Tardiv, leziunile medulare se extind şi la nivelul bulbului prin prezenţa unei cavităţi situate la nivelul unghiului posterolateral al ventriculului IV şi care determină apariţia unei siringobulbii, la început fenomenele fiind unilaterale (siringobulbia a fost descrisă de Ionescu Sişeşti - mono-

grafia apărută la Paris în limba franceză, apoi după 50 ani -1986, a fost tradusă în engleză, la Londra);

- siringobulbia dă tulburări de sensibilitate cu disociație siringomielică distribuită concentric la față, în foi de ceapă (prinderea nucleului descendent al trigemenului), reflexul corneean abolit; vertij și nistagmus orizonto-rotator (prinderea VIII bis), un sindrom bulbar grav cu tulburări de deglutiție și fonație cu amiotrofii și fasciculații accentuate ale limbii și în final tulburări vegetative grave cardio-respiratorii ce duc la exit (prinderea nucleilor perechilor a IX, X, XI și XII);

Examenele paraclinice

LCR-normal la început, arată fenomene de compresiune medulară cu blocaj și disociație albumino-citologică în final; radiografia simplă poate arăta o coastă cervicală, un bloc vertebral cervical, o spina bifida, o malformație a articulației occipito-atlandoidiană.

Diagnosticul pozitiv

Se precizează prin prezența unei tulburări de sensibilitate cu disociație siringomielică la care se adaugă - lent progresiv - celelalte simptome descrise mai sus, de o importanță deosebită fiind examenul RMN care pune în evidență prin secțiune longitudinală cavitatea siringomielică.

Diagnosticul diferențial

Trebuie făcut cu alte afecțiuni care au comun unul din simptomele descrise la tabloul clinic al siringomieliei.

• tabesul se diferențiază prin tulburări de sensibilitate cu disociație tabetică, semne de neurolues și antecedentele ca și reacțiile pozitive în ser și LCR de lues;

• scleroza laterală amiotrofică are sindromul Aran Duchenne și piramidal ca și fenomenele bulbare dar nu are tulburri de sensibilitate iar vârsta de apariție este de 40-60 ani; la fel și poliomielita anterioară cronică care are sindromul amiotrofic dar lipsesc tulburările de sensibilitate;

• leziunile vasculare medulare (hematomielia) se diferențiază prin debutul brusc al hematomieliei după un traumatism;

• în mielopatia cervicală se pun în evidență modificări radiologice de spondiloză;

• în meningomielita amiotrofică luetică tulburările de sensibilitate nu sunt simetrice, sunt semne de neurolues și antecedente și pozitivitatea reacțiilor pentru lues;

• tulburările trofice o diferențiază de lepră în care examenul bacteriologic pune în evidență prezența bacilului lepros, recoltat din cavum nazal și văzut microscopic sau prin culturi iar palparea nervilor cubital și sciatic popliteu extern arată o hipertrofie a acestor nervi;

• formele joase lombo-sacrate ale siringomieliei se diferențiază de Acropatia mutilantă familială în care tulburările trofice caracteristice se pot discuta cu cele ce apar în aceste cazuri, dar elementul familial le poate diferența; tumorile cu localizare intra sau extramedulară evoluează mai rapid, nu au tulburări trofice ca în siringomielie, examenul LCR arată semne de blocaj cu xantrocromie și disociație albumino-citologică iar examenul radiologic simplu și cu substanță de contrast ca și RMN tranșează diagnosticul.

• siringobulbia impune diferențierea de un sindrom bulbar de origine vasculară (sindromul latero-bulbar Wallemberg), infecțioasă sau tumorală care au pe lângă leziunile nervilor cranieni bulbari, homolateral, și simptome ce traduc afectarea diverselor fascicule motorii, senzitive și cerebeloase, în procesele tumorale existând și sindromul de HIC.

Evoluția

Evoluția este foarte lentă, 20-40 ani; apariția fenomenelor bulbare duc la exitus prin fenomene vegetative și cardio-respiratorii. Dacă fenomenele bulbare sunt la debut (siringobulbia) perioada de evoluție se scurtează mult. Desigur, bolile intercurente ca și suprainfectarea tulburrilor trofice pot grăbi sfârșitul bolnavului.

Tratamentul

• Medicamentos: neurotonice - vitamine din grupul B, vit. C; pentru troficitatea musculară se administrează Vitamina E, Glicocol, UTPlex, fosfobion, anabolizante; de o importanţă deosebită este prevenirea şi tratarea suprainfecţiilor, tu'burărilor trofice şi al maladiilor intercurente;

• Roentgenterapia profundă la nivelul cavităţilor şi al ţesutului glial, doza totală de 200 R;

• Chirurgical se poate face comisurotomia posterioară cu derivarea lichidului din cavitate în spaţiul subarahnoidian.

Coreea cronică Huntington

Coreea cronică Huntington (1872) este o boală degenerativă caracterizată printr-un sindrom extrapiramidal de tip hipoton - hiperkinetic, însoţită de tulburări psihice, care evoluează spre demenţă.

Etiopatogenie

Boala apare de obicei între 35-55 ani, transmiterea ereditară se face după modul dominant, datorită unei singure gene nelegate de sex.

Morfopatologie

Se constată: macroscopic o atrofie primitivă sistematizată a corpilor striaţi şi hidrocefalie internă; microscopic celule din putamen şi caudat dispar, există o gliază astrocitară reacţională densă - se constată de asemenea leziuni ale scoarţei cerebrale frontal şi precentral ca şi în cerebel.

Simptomatologie

Simptomatologia se rezumă la trei sindroame principale:

• Mişcările coreice, ceva mai lente, amplitudine accentuată ce cuprinde mai ales gâtul şi trunchiul, diminuă în repaus, dispar în somn şi sunt inhibate de voinţă pentru scurt timp; la faţă cuprind în ordine - muşchii peribucali, pleoapele, fruntea, mandibula, determinând diverse schime ale feţei cu aspecte ce nu concordă cu starea afectivă a bolnavului; mişcările involuntare cuprind limba, laringele, faringele, diafragmul, muşchii intercostali cu tulburări de vorbire - cu debit vocal neregulat şi unele zgomote ce parazitează vorbirea; mersul este nesigur, dansant, ţopăit;

• tonusul muscular este diminuat, hipotonia însoţind mişcările involuntare; reflexele uneori cu caracter tonic (fenomenul Weil şi Gordon);

• Tulburările psihice cu iritabilitate, accese de furie şi uneori depresie, interesează în timp funcţiile intelectuale instalându-se o demenţă finală.

Examene complementare

Examenele complementare evidenţiază modificări EMG cu bufee de potenţiale neregulate, o atrofie corticală la pneumoencefalografia gazoasă şi CT, biochimic o diminuare a acidului gama-amino-butiric şi a decarboxilazei acidului glutamic şi genetic o alungire a cromozomului; nu s-au evidenţiat modificări ale EEG, ale LCR sau biochimice altele decât cele relatate anterior; testele mintale arată diferite stadii de deteriorare a funcţiilor intelectuale.

Evoluţia

Evoluţia este progresivă, cu o stare demenţială - în final. Se preconizează întreruperea transmisiei genei patogene, sfatul genetic având un rol important.

Tratamentul

• fiind vorba de o boală degenerativă nu are un tratament specific;

• patogenic - deşi nu s-au găsit modificările dopaminei se recomandă totuşi un tratament care provoacă o diminuare a dopaminei cerebrale: rezerpina 5-10 mg/zi, Dopegyt care acţionează prin inhibarea dopa-decarboxilazei; medicamente care blochează receptorii dopaminergici: majeptilul (tioproperazina) în doze crescânde de până la 2-5 mg/zi; haloperidolul se poate folosi în doze zilnice de 6-10 mg/zi; ambele aceste medicamente pot

induce un parkinsonism; sfatul genetic cu depistarea purtătorilor de genă patogenă şi întreruperea sarcinii sunt motive paliative în prevenirea bolii.

Boala Parkinson

Boala a fost descrisă de autorul căreia îi poartă numele în 1817 sub denumirea de paralizie agitantă fiind constituită dintr-un sindrom hipertonhipokinetic cu tremurături.

Etiopatogenie

Boală degenerativă, apare între 40-50 ani predominând pentru sexul masculin, prevalenţa fiind estimată la 120/100000 locuitori. Astăzi concepţia patogenică arată o degenerescenţă a sistemelor dopaminergice centrale dar şi a altor căi monaminergice (noradrenalina, serotonina), colinergic şi peptidergic; se descriu de asemenea şi alţi neurotransmiţători alteraţi în această boală cum ar fi GABA, substanţa P şi metenkefalina.

Morfopatologie

Leziunile principale sunt situate în Locus Niger, care macroscopic apare palidă, pigmentul melanic fiind înglobat de macrofage. Microscopic celulele din substanţa neagră dispar în timp, există o diminuare mai puţin severă a neuronilor din zonele tegumento-ventrale, de origine mezo-corticolimbic, de asemenea a căii dopaminergice, de asemenea în locus ceruleus (punct de plecare a inervaţiei noradrenergice cerebrale), nucleul dorsal al vagului şi alte formaţiuni conţinând în general monamine sau aceticholină. Se asociază proliferarea glială şi în evoluţie apare ţesutul cicatricial.

Simptomatologie

• Debutul este insidios cu senzaţie de parestezii şi înţepenire a unui segment cu dificultate în executarea şi controlul unor mişcări; alteori boala începe cu tremorul caracteristic la extremitatea distală a mâinii; mersul devine încetinit, faciesul inexpresiv cu lentoare în vorbire;

• În perioada de stare se găsesc intricate cele trei sindroame principale;

- Akinezia, simptom fundamental care constă în pierderea iniţiativei motorii; bolnavul este imobil, facies inexpresiv, fix, clipitul este rar sau chiar lipseşte, mişcările automate sunt diminuate sau absente, nu prezintă balansul membrelor superioare în mers, ca şi gesticularea în timpul vorbirii; mersul este ezitant la pornire, mers cu paşii mărunţi - fuge după centrul său de gravitate, are latero şi retropulsii. Vorbirea este monotonă, fără modulaţiuni, uneori tahifemie şi palilalie. Sub influenţa unui stress apare fenomenul de Kinezie paradoxală , în care bolnavul devine dinamic, se mişcă cu uşurinţă (descărcări de catecolamine) pentru o perioadă de timp; akinezia paradoxal apare sub tratamentul cu L-Dopa, timp îndelungat şi cu doze necorespunzătoare; altă consecinţă a akineziei este acatisia în care bolnavul nu-şi poate păstra mult timp o postură.

Fig. 65
Atitudinea în "semn de întrebare" în Boala Parkinson

- Hipertonia este cel de-al doilea sinptom parkinsonian şi care are caracteristicile hipertoniei extrapiramidale (vezi capitolul respectiv) (Fig. 65). Deseori bolnavul prezintă "perna psihică" - stă culcat cu capul ridicat ca şi când ar avea o pernă; în mers se deplasează în bloc, la întoarcere, deplasarea se face fără să-şi mişte capul.

- Tremorul parkinsonian, apărut uneori la debut, dar lipsă alteori în formele akinetice - hipertonice are caracter de postură, apare în repaus şi dispare cu ocazia mişcărilor voluntare sau vorbirii; tremurătura este pseudogestuală, are un ritm de 4-6 cicli pe secundă, este distală: la degete simulează mişcările de număratul banilor, a facerii unei pilule sau răsucirea unei foiţe de ţigară; la pumn imită mişcarea de batere a tobei iar la picior de batere a tactului; bărbia şi limba tremură, dar mişcarea involuntară nu se

produce la cap (tremor senil); corpul nu tremură, el este antrenat de mişcările involuntare ale picioarelor.

- Ca tulburări vegetative se descriu o sialoree, seboree accentuată, micţiuni imperioase şi hipotensiune ortostatică; deseori se constată edeme cu acrocianoză, tulburări trofice cu artroze degenerative şi retracţii tendinoase cu varus equin şi deformări ale degetelor (reumatism palidal).

Diagnosticul pozitiv

Este uşor de pus pe existenţa celor trei sindroame: akinezia, hipertonia de tip extrapiramidal şi tremorul.

Diagnosticul diferenţial

• El trebuie făcut în primul rând cu sindroamele extrapiramidale de tip parkinsonian-postencefalitic, toxic manganic şi oxid carbon, indus terapeutic îndelungat prin neuroleptice, vascular (aterosclerotic), luetic (foarte rar astăzi) şi traumatic. În toate aceste cazuri pe lângă unele particularităţi ale parkinsonismului se ţine cont de etiologia care acţionând asupra sinapsei dopaminergice produce simptomatologia respectivă.

Dintre alte sindroame parkinsoniene diagnosticul diferenţial se va face cu:

• paralizia supranucleară progresivă (Steel-Richardson-Olszewski) care apare în jurul vârstei de 60 ani şi care se prezintă în cadrul unui proces degenerativ cu oftalmoplegie supranucleară la care se adaugă rigiditatea şi distonia axială, paralizie pseudobulbară, bradikinezia, fenomene prefrontale, instabilitate posturală;

• parkinsonism asociat cu SLA şi demenţă (complex Guam);

• virotic cu virus lent; boala lui Creutzfeldt-Jacob, care are aspect degenerativ dar care în ultimul timp se presupune a fi determinată de prioni (protoplasma infectantă) în care sindromul parkinsonian este asociat cu fenomene cerebeloase, mioclonii şi fasciculaţii; mişcări coreo-atetozice, demenţă progresivă şi exit până la 2 ani;

• în boala lui Shy-Drager pe primul plan sunt tulburările disautonomice cu hipotensiune arteriala, incontinenţă de urină şi sudorale şi în care sd. parkinsonian se asociază cu fenomene piramidale, cerebeloase şi mioclonii;

• La copil şi adultul tânăr se va face diagnosticul diferenţial cu boala Willson (DHL) în care însă simptomele caracteristice, investigaţiile de laborator şi caracterul familial sunt elemente ce precizează diagnosticul.

Evoluţie

Evoluţia bolii este lent progresivă, prognosticul vital în general bun dar pot apare unele complicaţii (respiratorii, embolice, urinare şi cutanate); terapia modernă dopaminică lungeşte speranţa de viaţă.

Tratamentul

• Medical se vor administra anticolinergice (antiparkinsoniene de sinteză), romparkin (artanul tipizat la noi) câte 3 tabl./zi. Alte medicamente din aceeaşi grupă sunt Diparcol, Kemadrin ş.a.; se contraindică la bolnavii cu glaucom, hipertrofie de prostată şi stări confuzionale. De asemeni nu se vor asocia cu psihotrope, antidepresive, antihistaminice care cresc riscul confuziei mintale;

• Medicaţia dopaminergică are ca scop compensarea deficitului de dopamină din striatul bolnavilor cu parkinson; cum dopamina nu trece bariera hemato encefalică se administrează precursorul acesteia care este L-Dopa şi care se transformă la nivel cerebral în prezenţa unei decarboxilaze centrale în dopamină redusă la parkinsonieni, restabilind circuitul normal. L-Dopa variază între 3-4 gr./zi (tableta fiind de 0,500 g); în ultimul timp s-au evitat efectele neplăcute ale L-Dopei şi s-a recurs la preparate asociate (Madopar=L-Dopa + Benserazidă sau Sinemet = L-Dopa + Carbidopa) şi care folosesc în medie între 200 şi 750 mg. L-Dopa + inhibitor; dintre agonişti dopaminergici se recomandă Viregyt (clorhidrat de amantadină) 2 cp./zi, bromocriptină (Parlodel) 15-80 mg/24 ore, apomorfina, Peribidilul

(Trivastal), selegilinul (Deprenil, Jumex) şi Lisurid, Pergolid şi Cabergoline:

• Chirurgical se fac grefe de medulo-suprarenală şi grefe de neuroni mezencefalici foetali implantaţi în nucleul caudat şi putamen; acestea asigură producerea de sinteză de catecolamine, favorizând creşterea dopaminei disponibile a nivelul striatului. Pentru tremorul parkinsonian se impune tratamentul chirurgical - devenit clasic prin chirurgia stereotaxică reperarea în prezent prin aparatele moderne de stereotaxie se pot intercepta circuitele anormale cu ajutorul ventriculografiei şi a RMN.

Degenerescenţa hepato-lenticulară (DHL)

Fig. 66
Aspectul faciesului în Boala Wilson (Degerescenţă hepato-lenticulară - DHL)

Degenerescenţa hepato-lenticulară (DHL) este o afecţiune genetică determinată metabolic primară interesând metabolismul cuprului şi proteic cu manifestări cerebrale (în special lenticulare) şi hepatice (Fig. 66).

Etiopatogenie

Boala are un caracter heredo-familial şi apare mai frecvent între 15 -30 ani, afectând ambele sexe şi transmiţându-se genetic autosomal recesiv. Consanguinitatea favorizează apariţia bolii; patogenic ar fi o tulburare hepatică a metabolismului proteic cu o tulburare în sinteza hepatică a ceruloplasminei (proteina albastră); acesta duce ca suportul vehiculat de cupru să nu-şi mai poată face datoria stocându-se în anumite organe (ficat, pericorneean, în creier) şi eliminarea sa prin urină -

cupremia fiind crescută; în organele respective acţiunea toxică a cuprului duce la citoliză hepatică şi apoi la ciroză postnecrotică iar la nivelul creierului depozitarea se face în cele două componente ale putaminului (globus palid şi putamen).

Morfopatologie

Pe o secţiune a lenticularului se observă o atrofie cu aspect spongios şi prezenţa de focare de necroză şi chistice. Microscopic leziunile interesează în afară de lenticular şi nucleul caudat, nucleul dinţat al cerebelului, talamuşul, cortexul cerebral şi cerebelos cu degenerare celulară în aceste structuri cu formarea de focare de necroză şi cavităţi şi apariţia de celule gigante gliale de tip Alzheimer; în ficat leziunile merg de la o steatoză până la ciroză atrofică cu anomalii mitocondriale vizibil microscopelectronic; leziuni degenerative se constată şi în rinichi.

Simptomatologie

În general boala se instalează insidios cu fenomene extrapiramidale şi crize comiţiale. În perioada de stare se constată următoarele simptome:

• mişcări involuntare cu aspect de tremor parkinsonian, adesea cu caracter coreoatetozic; caracteristică este mişcarea de flepping "bătaie de aripi";

• tulburări de tonus, caracteristic este fenomenul de paratonie; la faţă care este inexpresivă cu aspect de surâs (rizus sardonicus);

• fenomene piramidale şi cerebeloase mai ales în formă de pseudoscleză unde întâlnim şi contractura intenţională şi de fixaţie Westphal-Strümpell;

• constant este sindromul parkinsonian;

• tulburări de deglutiţie şi dizartrie cu spasm mobil laringian - de asemenea spasme respiratorii şi orale; vorbirea caracteristică este sacadată, explozivă;

• tulburările psihice interesează memoria până la demenţă progresivă, deseori labilitate afectivă; crizele comiţiale sunt întâlnite deseori;

• ca tulburări trofice şi vegetative se descriu hiperhidroză, acrocianoză;

• endocrinologic se pot întâlni amenoree, hipergenitalism şi tulburări pigmentare;

• ocular prezenţa inelului pericorneean Kayser-Fleischer (KF) (depuneri de cupru cu aspect brun-verzui în membrana Descemet) şi care este mai frecventă în forma Westphal-Strümpell;

• ficatul este modificat - insuficienţă hepatică, uneori ascită şi splenomegalie; puncţia biopsică a ficatului precizează diagnosticul;

• hematologic rareori o anemie hemolitică, iar renal o nefroză albuminurică;

• biochimic ceruloplasmina este scăzută, cupruria crescută (de la 100 la 300/24 ore), cupremia deseori scăzută;

Forme clinice

Se descriu:

• Boala Willson în care se evidenţiază fenomene extrapiramidale complexe, cu sindrom pseudobulbar, tulburările psihice şi crizele comiţiale;

• forma de pseudoscleroză Westphal-Strümpell în care debutul este mai tardiv (25-40 ani) şi care se prezintă cu un sindrom cerebelo-extrapiramidal şi piramidal şi prezenţa frecventă a inelului Kayser-Fleischer (80% din cazuri);

• forma de spasm de torsiune tip Thomala, rar întâlnită şi în care elementul familial şi probele hepatice îl diferenţiază de cel encefalitic;

• forma abdominală pură cu ciroză ascitogenă şi caracterul familial şi

• forma predominant psihică.

Evoluţie

Evoluţia bolii depinde de forma clinică: în cea de DHL (Willson) evoluţia este rapidă (3-4 ani şi uneori 2-3 luni) cu exit; în forma de Pseudoscleroză evoluţia este îndelungată până la 20 ani. Se descriu şi forme evolutive, cu perioade de stagnare. Sfârşitul se datoreşte afecţiunilor intercurente, ascită, hemoragii digestive şi insuficienţă hepatică gravă.

Tratamentul

Tratamentul este patogenic şi simptomatic:

• patogenic constă în regim alimentar cu eliminarea unor alimente bogate în cupru (varză, mazăre, ciuperci, ficat, scoici, ciocolată etc.), folosirea veselei fără aliaj de cupru, administrare de sulfură de potasiu (pentru a nu rezorbi cuprul în intestin), regim de protecţie hepatică; ca medicamente chelatoare se recomandă DMP sau EDTA calcic; cel mai eficace este însă cuprenilul (tratamentul cu peniciamină) în doze progresive şi asociat cu corticoterapie date fiind efectele secundare; asocierea cu infuzii de aminoacizi, extract concentrat de ficat, vitamine din grupul B şi tratamentul simptomatic în raport cu fenomenele clinice;

• chirurgical - se încearcă transplantul de ficat.

Cu tot tratamentul aplicat nu se obţine vindecarea, doar perioade de remisiune de mai lungă durată.

BIBLIOGRAFIE

1. Abbott N.L.: *Glial - Neuronal Interaction*. New York Academy of Sciences, 1991, New York.
2. Aird R.B., Masland R.I., Woodbury D.M. *The Epilepsies*. Raven Press, New York, 1984.
3. Aita J.A.: *Manifestări neurologice în bolile generale*. Ed. Medicală, 1968, Bucureşti.
4. Arseni C., Petrovici I., Nasu F., Cunescu V.: *Bolile vasculare ale creierului şi măduvei spinării*. Ed. Medicală, 1965, Bucureşti.
5. Arseni C., şi col.: *Investigaţii paraclinice în afecţiunile sistemului nervos*. Ed. Medicală, 1974, Bucureşti.
6. Arseni C., Stoica I., Tudor I.: *Crizele epileptice*. Ed. Scrisul Românesc, 1978, Craiova.
7. Arseni C., Popoviciu L.: *Semiologia neurologică*. Ed. Didactică şi Pedagogică, 1981, Bucureşti.
8. Arseni C., Oprescu I.: *Neurotraumatologia*. Ed. Didactică şi Pedagogică, 1983, Bucureşti.
9. Arseni C.: *Neurologia (vol. I-V)*. Ed. Medicală, 1979-1989, Bucureşti.
10. Aldescu C.: Neuroradiodiagnostic (vol. I-II). Ed. Junimea, 1982-1987, Iaşi.
11. Aminoff M.J.: *Neurology and General Medicine*. Churchill Livingstone, 1990, New York.
12. Andronescu A.: *Anatomia funcţională a sistemului nervos central*. Ed. Didactică şi Pedagogică, 1979, Bucureşti.

13. Asgian B., Stamatoiu I.: *Neuropatii periferice*. Ed. Medicală, 1984, Bucureşti.
14. Assal J.P, Liniger C.: *Peripheral Neuropathies*. Fidis Research, 1989, Bucureşti.
15. Bagdasar D., Arseni C.: *Traité de Neurochirurgie*. Ed. Academiei, 1951, Bucureşti.
16. Ballif L., Blumenfeld S., Moscovici M.: *Lucrările sesiunii ştiinţifice*. Spitalul Socola, 1957, Iaşi.
17. Bannister Sir Roger: *Brain's Clinical Neurology (sixth ed.)*.Oxford Medical Publications, 1985, Oxford.
18. Bareliuc L., Neagu N.: *Embriologie umană*. Ed. Medicală, 1987, Bucureşti.
19. Barnett J.M.H., Mohr J.R., Stein M.B., Yatsu M.F.: *Stroke*. Churchill Livingstone, 1986, New York.
20. Benga Ileana: *Introducere în neurologia pediatrică*. Ed. Dacia, 1994, Cluj-Napoca.
21. Bossy J.: *Neuro-anatomie clinique*. Springer Verlag, 1990, Berlin.
22. Butler P.: *Imaging of the Nervous System*. Springer Verlag, 1990, Berlin.
23. Brânzei P., Sârbu A.: *Psihiatrie*. Ed. Didactică şi Pedagogică, 1981, Bucureşti.
24. Brett M.: *Pediatric Neurology*. Churchill Livingstone, 1991, New Yorw.
25. Calomfirescu Kory Ştefania: *Edemul cerebral acut în infarctul şi hemoragia cerebrală*. Ed. Dacia, 1982, Cluj-Napoca.
26. Cambier J., Masson M.: *Abrégé de Neurologie*. Ed. Masson et Cie, 1972, Paris.

27. Camins M.B., O'Leary F.: *The Lumbar Spine*. Raven Press, 1987, New York.

28. Câmpeanu E., şi col.: *Neurologie clinică (vol. I-III)*. Ed. Dacia, 1979-1980, Cluj-Napoca.

29. Cincă D.: *Otoneurologia clinică*. Ed. Didactică şi Pedagogică, 1965, Bucureşti.

30. Cincă I., şi col.: *Neuropsihiatrie*. Ed. Didactică şi Pedagogică, 1965, Bucureşti.

31. Coculescu M.: *Neuroendocrinologie clinică*. Ed. Ştiinţifică şi Enciclopedică, 1986, Bucureşti.

32. Contamin F., Sabouroud O.: *Eléments de neurologie*. Ed. Medicales Flammarion, 1968, Paris.

33. Cossa D.: *Physiopathologie du Sistème Nerveux*. Ed. Masson et Cie, 1950, Paris.

34. Critchley E., Eisen A.: *Diseases of the Spinal Cord*. Springler Verlag, 1991, Berlin.

35. Dam M., Hirboe E.: *Epilepsy*. Ed. Scriptor, 1982, Compenhagen.

36. Dănăilă L., Păiş V.: *Ateroscleroza cerebrală din sistemul carotidian*. Ed. Ştiinţifică şi Enciclopedică, 1988, Bucureşti.

37. Drăgănescu N., Cajal N.: *Encefalite şi encefalopatii virale cu evoluţie lentă*. Ed. Academiei, 1974, Bucureşti.

38. Drăgănescu S., Drăgănescu N., Petrescu A.: *Encefalite virotice umane*. Ed. Academiei, 1962, Bucureşti.

39. Duvoisin R.C., Plaitakis A.: *The Olivoponto-Cerebellar Atrophies*. Raven Press, 1984, New York.

40. Escourolle R., Poirier J.: *Manuel élémentaire de Neuropathologie*. Ed. Masson, 1977, Paris.

41. Gherman D., Ionel Cezar: *Dicţionar de Neurologie*. Ed. Ştiinţa - Chişinău, 1995, R. Moldova.

42. Giotto M.A., O'Malley B.W.: *Role of Receptors in Biology and Medicine*. Raven Press, 1986, New York.

43. Goodman L.S., Gilman A.: *The Pharmacological Basis of Therapeutics*. Mc Millan Publishing Co., 1980, New York.

44. Goţia D.G., Ardeleanu M.: *Elemente de chirurgie şi ortopedie pediatrică*. Ed. Contact International, 1993, Iaşi.

45. Haulică I., Brănişteanu D., Petrescu G.: *S.R.A. vol. 2 Hormonii locali*. Ed. Junimea, 1983, Iaşi.

46. Houston Merritt H., Mettler F.A., Jackson Putnam T.: *Fundamentals Clinical Neurology*. The Blakiston Company, 1947, London.

47. Houston Merritt H.: *A textbook of Neurology (sixth. ed.)*. Lea and Febiger, 1979, New York.

48. Ionel C.: *Ghid de Neurologie*. Ed. Medicală, 1976, Bucureşti.

49. Ionel C., Petrescu A.: *Patologia cerebelului*. Ed. Medicală, 1986, Bucureşti.

50. Johnson T.R.: *Current Therapie in Neurologie Disease*. Ed. Decker Inc., 1985, New York.

51. Kandele R., Schwartz J.H., Jessell T.M.: *Principles of Neural Science (third ed.)*. Elsevier, 1991, London.

52. Kreindler A., Fradis A.: *Afazia*. Ed. Academiei, 1970, Bucureşti.

53. Kreindler A., Voiculescu Vlad: *Neurologie (vol. I-II)*. Ed. Academiei, 1971, 1972, Bucureşti.

54. Kreindler A.: *Structura şi funcţiile sistemului nervos central.* Ed. Academiei, 1976, Bucureşti.

55. Kreindler A., Krighel-Mison Nella, Crighel E.: *Probleme actuale în neurologie.* Ed. Academiei, 1984, Bucureşti.

56. Lajtha A.: *Neurochemistry.* Plenum Press, 1985, New York.

57. Laubenthal F.: *Neurologie.* Ed. H. Welther, 1943, Sibiu.

58. Leapidevski S.S.: *Neuropatologie.* Ed. Didactică şi Pedagogică, Bucureşti.

59. Lechner H., Rakic L., (ed.): *Proceeding of the 4th Cooperative Meeting on Epilepsy and EEG, Neural and Psych.,* 1990, Graz.

60. Marcovici H., Zolog A.: *Accidentul vascular cerebral.* Ed. Facla, 1990, Timişoara.

61. Mareş A., şi col.: *Neurologie pediatrică.* Ed. Didactică şi Pedagogică, 1976, Bucureşti.

62. Mc Dowell F.H., Brennan R.W.: *Cerebral Vascular Diseases.* Grune and Stratton, 1973, London.

63. Mumenthaler M.: *Differential Diagnosis in Neurology.* Thieme Medical Publishing Inc., 1992, New York.

64. Nieuwenhuys R.: *Chemoarchitecture of the Brain.* Springer Verlag, 1985, Berlin.

65. Oblu N., Pollingher B., Rusu M.: *Ateroscleroza cerebrală.* Ed. Junimea, 1976, Iaşi.

66. Pascu I., Arseni C., Popoviciu L.: *Bolile vasculare ale creierului şi măduvei spinării (vol. I-III).* Ed. Academiei, 1982-1985, Bucureşti.

67. Păun L.: *Infecţia cu virusul imuno-deficienţei umane (HIV).* Ed. Medicală, 1988, Bucureşti.

68. Pendefunda Gh., Nemţeanu E., Felicia Ştefanache: *Curs de neurologie.* Fac. de Stomatologie, IMF Iaşi, 1971.

69. Pendefunda Gh., şi col.: *Curs de neurologie.* IMF Iaşi, 1986.

70. Pendefunda Gh., Săndulescu Georgeta, Săndulescu Gh, Pendefunda L.: *Neurologia în mediul industrial.* Ed. Junimea, 1987, Iaşi.

71. Pendefunda Gh., Ştefanache Felicia, Pendefunda L.: *Semiologie neurologică,* Ed. Contact International, 1992, Iaşi.

72. Pendefunda L.: *Transcranial Doppler şi etiopatogenia accidentelor vasculare cerebrale.* Ed. Contact International, 1991, Iaşi.

73. Pendefunda L.: *Neurologie practică.* Ed. Contact International, 1993, Iaşi.

74. Pendefunda L.: *Terapia maladiilor neurologice.* Ed. Contact International, 1995, Iaşi.

75. Petrovanu I., Cozma N.: *Anatomia sistemului nervos central.* UMF Iaşi, 1989.

76. Popa C., Ticmeanu M., Suseanu I.: *Gamma-angio-encefalografia.* Ed. Medicală, 1986, Bucureşti.

77. Popescu M.: *Atlas al patologiei eredo-degenerativă neuro-musculară.* Ed. Medicală, 1988, Bucureşti.

78. Popoviciu I., Pendefunda Gh., Pascu I.: *Bolile vasculare cerebrale în sistemul vertebro-bazilar.* Ed. Junimea, 1980, Iaşi.

79. Popoviciu I., Haulică I.: *Patologia sistemului nervos vegetativ.* Ed. Medicală, 1982, Bucureşti.

80. Popoviciu I., Asgian B.: *Bazele semiologice ale practicii neurologice şi neurochirurgicale (vol. I-II).* Ed. Medicală, 1991, Bucureşti.

81. Radu H.: *Patologia unităţii motorii.* Ed. Medicală, 1978, Bucureşti.

82. Racagni G., Brunello N., Fukuda T.: *Biological Psychiatry (vol. I-II).* Excerpta medica, 1991, Amsterdam.

83. Reisberg B., Oppenheim G., (ed.): *Alzheimer's Disease.* Spriger Publishing Company, 1992, New York.

84. Reutern G.M., von Budingen M.: *Ultraschaildiagnostik der himverserogenden Arterien.* Springer Verlag, 1989, Berlin.

85. Rimbaud L.: *Précis de Neurologie* (4éme ed.). Ed. Collection Testut, 1947, Paris.

86. Rose C.: *Progress in Aphasiology.* Raven Press, 1984, New York.

87. Rosenblum A.L., Levy R.M., Bredesen D.E.: *AIDS and the Nervous System.* Raven Press, 1988, New York.

88. Rusu Mihai: *Neurochirurgie.* Ed. Contact International, 1994, Iaşi.

89. Serratrice G.: *Maladie musculaire.* La Revue du Praticien. 1988; 22: 1515-1518.

90. Stamatoiu I.C.: *Scleroza multiplă.* Ed. Medicală, 1989, Bucureşti.

91. Stamatoiu I.C., Asgian B., Vasilescu C.: *Electromiografia.* Ed. Medicală, 1981, Bucureşti.

92. Sofletea A., şi col.: *Neurologia.* Ed. Medicală, 1962, Bucureşti.

93. Sofletea A.: *Neurologie Clinica.* Ed. Medicală, 1967, Bucureşti.

94. Şerban M., Cotariu D.: *Biochimia contracţiei musculare.* Ed. Medicală, 1970, Bucureşti.

95. Sovărel G., Pendefunda L. (ed.): *Sistemul nervos periferic.* Vol. Conf. Ann. Neurologie şi Simpozionul Româno-Bulgar, 1987, P. Neamţ.

96. Taindel C.L., Predescu I.: *Meningitele şi encefalitele acute umane.* Ed. Medicală, 1983, Bucureşti.

97. Teodorescu Exarcu: *Fiziologia şi Fiziopatologia sistemului nervos.* Ed. Medicală, 1978, Bucureşti.

98. Thomas D., Graham D.: *Malignant Brain Tumours.* Spriger Verlag, 1991, New York.

99. Timakov V.D., Zuev V.A.: *Slow Virus Infection.* Mir Publishing, 1980, Moscova.

100. Voiculescu V. Stoica I.: *Stările comatoase.* Ed. Medicală, 1967, Bucureşti.

101. Walton Sir John: *Brain's Disease of the Nervous System with Edition.,* Oxford Univ. Press, 1985, Oxford.

102. Waxman S.G.: *Functional recovery in Neurological Disease.* Raven Press, 1988, New York.

103. Zaharia C.: *Nervii cranieni.* Ed. Contact International, 1992, Iaşi.

104. *** *Guide pour un examen neurologique.* Lab. Anphar, 1980, Paris.

*

Schemele au fost luate din bibliografia mai sus menţionată.

* *

*